FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1910 — THÈSE — N° —

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Gaston-Henri-Pierre MARVILLET

Licencié ès Sciences

Né à Gamaches (Somme), le 14 Juin 1882

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE ANATOMIQUE DES ENCÉPHALOPATHIES INFANTILES

Président : M. HUTINEL, *professeur*

PARIS

IMPRIMERIE POLYGLOTTE A. REIFF. — HEYMANN

3, RUE DU FOUR, 3

1910

Faculté de Médecine de Paris

LE DOYEN	M. LANDOUZY
PROFESSEURS	MM.
Anatomie	NICOLAS
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	GARIEL
Chimie organique et Chimie générale	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générale	ACHARD
Pathologie médicale	WIDAL / DEJERINE
Pathologie chirurgicale	LANNELONGUE
Anatomie pathologique	Pierre MARIE
Histologie	PRENANT
Opérations et appareils	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale	POUCHET
Thérapeutique	MARFAN
Hygiène	CHANTEMESSE
Médecine légale	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie	CHAUFFARD
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	HAYEM / GILBERT / DEBOVE / LANDOUZY
Maladies des enfants	HUTINEL
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	Gilbert BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux	RAYMOND
Clinique chirurgicale	DELBET / QUENU / RECLUS / SEGOND
Clinique ophtalmologique	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires	ALBARRAN
Clinique d'accouchements	BAR / PINARD / Ribemont-Dessaignes
Clinique gynécologique	POZZI
Clinique chirurgicale infantile	KIRMISSON
Clinique thérapeutique	Albert ROBIN

Agrégés en exercice

MM.

AUVRAY	CUNEO	LAUNOIS	NOBECOURT
BALTHAZARD	DEMELIN	LECENE	OMBREDANNE
BRANCA	DESGREZ	LEGRY	POTOCKI
BEZANÇON (F.)	DUVAL (P.)	LENORMANT	PROUST
BRINDEAU	GOSSET	LOEPER	RENON
BROCA (A.)	GOUGET	MACAIGNE	RICHAUD
BRUMPT	JEANNIN	MAILLARD	RIEFFEL
CARNOT	JEANSELME	MARION	SICARD
CASTAIGNE	JOUSSET (A.)	MORESTIN	ZIMMERN
CLAUDE	LABBE (M.)	MULON	
COUVELAIRE	LANGLOIS	NICLOUX	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA TANTE

Hommage de mon affection et de ma profonde reconnaissance

A MON FRÈRE MAURICE

A la mémoire de mes GRANDS-PARENTS, de mon ONCLE et de ma TANTE

A MES AMIS

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

Professeur de clinique médicale infantile à la Faculté de Paris

Médecin de l'Hôpital des Enfants malades

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

Digitized by the Internet Archive
in 2025

https://archive.org/details/contributionletu0000vari_v2t0

INTRODUCTION

L'Étude anatomique des Idioties n'a donné lieu, jusqu'à ce jour, qu'à peu de travaux d'ensemble. Bourneville, dans les « *Recherches sur l'Épilepsie, l'Idiotie et l'Hystérie* » qu'il publiait chaque année, en utilisant les documents de Bicêtre ou de la fondation Vallée, rapporte assez fréquemment des cas minutieusement étudiés de porencéphalie, de sclérose lobaire, de méningo-encéphalite, cas dont l'examen histologique avait été confié à des spécialistes, tels que Philippe et Oberthür. Mais alors qu'en Allemagne, depuis la monographie de Freud, publiée par l'Encyclopédie de Nothnagel, les articles sur le sujet abondent, en France nous ne pouvons guère en citer que quatre :

Ceux rédigés par Bourneville dans la première édition du *Traité de Médecine et de Thérapeutique, Tome IX ;* par Chaslin, dans le *Traité des maladies de l'enfance, Tome IV ;* par Brissaud et Souques, dans le traité *Charcot-Bouchard*, et enfin celui qui vient de paraître dans les *Maladies des Enfants*, sous la signature de M. le Professeur Hutinel.

De ces articles, il en est un certain nombre

qui ne sont plus tout à fait au point : il y a, en effet, dix ans qu'ils ont paru et, depuis cette époque, la science, grâce aux techniques nouvelles, a fait d'immenses progrès. Aussi, avons-nous crû utile de prendre pour sujet de notre thèse inaugurale, l'étude anatomique des idioties, afin de pouvoir exposer, à l'aide de quelques observations anatomo-cliniques, obligeamment fournies par M. Babonneix, ancien chef de clinique à la Faculté, la façon dont on conçoit aujourd'hui la question.

Ce travail se compose de deux parties. Dans la première nous procédons à l'étude schématique des *diverses variétés anatomiques de l'idiotie* que nous rangeons dans l'ordre suivant :

(1) Méningite chronique ;
(2) Méningo-encéphalite chronique ;
(3) Sclérose cérébrale atrophique ;
(4) Sclérose cérébrale hypertrophique ;
(5) Porencéphalie et pseudo-porencéphalie ;
(6) Vices de développement ;
(7) Hydrocéphalie.

Après avoir passé en revue chacune de ces variétés, nous nous efforcerons de montrer que, le plus souvent, elles s'associent de façon à réaliser des complexus plus ou moins curieux dont l'étude didactique est parfois fort difficile.

Dans un second chapitre nous envisagerons les *variétés symptomatiques de l'idiotie* : idiotie mongolienne, idiotie myxœdémateuse, idiotie

amaurotique-familiale, et nous verrons s'il est possible de les opposer l'une à l'autre, autrement dit si elles possèdent des caractères assez nets pour constituer autant de classes spéciales.

Que M. le Professeur Hutinel, qui a bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, reçoive ici l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

CHAPITRE I^er^

Étude des principales variétés anatomiques d'Idiotie

La classification des variétés anatomiques de l'Idiotie a beaucoup varié avec les auteurs. Cependant, à l'heure actuelle, l'accord paraît à peu près fait et l'on décrit :

1) *Des méningites chroniques simples* ;

2) *Des méningo-encéphalites chroniques*, que certains décrivent encore sous le nom de *paralysie générale infantile* ;

3) *Des scléroses cérébrales* qui, suivant le cas, sont dites *atrophiques* ou *hypertrophiques*. Remarquons ici que le terme de sclérose cérébrale est mauvais, parce qu'il semble indiquer que l'on a affaire à des inflammations chroniques de la trame interstitielle de l'encéphale, alors que, dans la majorité des cas, on se trouve en présence de vices de développement, de dysgénésies ;

4) *Des porencéphalies* vraies et fausses ;

5) *Des arrêts divers de développement* ;

6) *Des hydrocéphalies*.

C'est du moins la division qu'adopte M. le Professeur Hutinel, dans l'article qu'il consacre à ce sujet dans ses *Maladies des Enfants*, tome V.

§ I. La Méningite chronique

Lésion extrêmement fréquente, la méningite chronique est essentiellement constituée par un *épaississement de la pie-mère*, qui a acquis une épaisseur trois à quatre fois supérieure à ce qu'elle est normalement et qui est de plus opalescente, hyperhémiée par places, parfois même recouverte de taches ecchymotiques. Les altérations qu'elle présente peuvent s'étendre à toute la surface des hémisphères cérébraux et cérébelleux. Plus souvent elles se localisent, à une partie plus ou moins restreinte du cerveau : lobes frontaux, par exemple, qui s'accolent étroitement par leurs faces internes, tandis qu'au niveau de chaque sillon les feuillets pie-mériens se soudent par leurs faces externes. Cette variété de méningite est donc essentiellement symphysaire. MM. Hutinel et Babonneix, dont nous suivons ici la description, font remarquer que la marche de la maladie peut être interrompue par des poussées aiguës d'origine congestive. Le crâne à la coupe devient alors rouge et spongieux, les sutures saillantes s'élargissent et leurs dentelures ne s'engrènent plus. La dure-mère est congestionnée, rougeâtre ou même violacée, plus adhérente que d'habitude ; les sinus sont gorgés de sang. Les méninges molles sont elles-mêmes fortement hyperhémiées et « le long des vaisseaux qui les parcourent apparaissent des exsudats jaunâtres, des infiltrations plus accusées en général au niveau des scissures de Sylvius et des régions voisines, en arrière du chiasma au niveau de l'espace interpédonculaire » (Bourneville).

Les *lésions histologiques portent uniquement sur les*

méninges molles, dont les éléments conjonctifs prolifèrent activement. Les vaisseaux capillaires, artérioles, veinules sont profondément lésés et la dégénérescence hyaline de leurs parois est particulièrement fréquente.

En ce qui concerne la pathogénie de la méningite chronique, il est vraisemblable qu'elle ne constitue que le premier stade de la méningo-encéphalite chronique que nous allons étudier maintenant. Notons toutefois que comme l'ont montré les recherches de Rabaud, Chambrelent et Brandeis, la méningite chronique fœtale joue un rôle prépondérant dans la production de ces anomalies de développement que l'on désigne sous les noms de *pseudencéphalie* ou d'*hémicéphalie*, anomalie caractérisée, comme on sait, par l'absence d'encéphale, le terme d'*anencéphalie* devant être réservé aux fœtus dépourvus, à la fois de cerveau et de moelle épinière, et celui de *dérencéphalie* à ceux qui ne possèdent que la moelle dorso-lombaire (Geoffroy-Saint-Hilaire).

§ II. La Méningo-encéphalite chronique

Supposons qu'aux lésions méningées que nous venons de décrire, s'associent des altérations des parties sous-jacentes de l'hémisphère, et nous aurons la *méningo-encéphalite chronique* dont l'histoire a été tracée par Bourneville et ses élèves, aux travaux desquels nous empruntons la plupart des éléments de la description qui suit.

Sans insister sur les lésions du cuir chevelu, du crâne et de la dure-mère, disons que les lésions fondamentales, ce sont des adhérences de la pie-mère avec

le cerveau, « adhérences généralement disséminées par petites plaques irrégulières de quelques centimètres de diamètre sur toute la superficie des hémisphères cérébraux, de telle sorte que lorsque la décortication est complète, les circonvolutions présentent un nombre plus ou moins considérable de pertes de substance ressemblant à des coups d'ongle ou à des ulcérations superficielles » (Bourneville). Plus rarement, les adhérences se cantonnent aux lobes frontaux de préférence. Lorsqu'on fait plonger de tels cerveaux dans un vase rempli d'eau, les régions malades apparaissent comme villeuses, et l'on voit flotter à leur surface d'innombrables lambeaux de substance grise.

Ces adhérences déterminent des symphyses multiples ; de plus il s'y associe fréquemment de l'hydrocéphalie, que les auteurs actuels rattachent à des lésions des méninges ventriculaires. Ces lésions ressemblent à s'y méprendre à celles de la paralysie générale, d'où le nom de *paralysie générale infantile* qui a été souvent proposé pour les cas dont nous venons de faire la description.

En ce qui concerne l'étude histologique des méningo-encéphalites infantiles, MM. Philippe et Oberthür distinguent trois ordres de faits (1). Dans un premier groupe, rentrent les cas que caractérisent l'intensité de la lepto-méningite, la localisation des lésions vasculaires aux plus petits vaisseaux, la nature destructrice de l'encéphalite. Dans ces cas où aucun processus spécifique n'est en cause il s'agit d'altérations banales, de *méningo-encéphalite chronique infantile simple.*

---

(1) D'après M. le professeur *Hutinel.* Les Maladies des Enfants, t. V, p. 124.

D'autres fois, les lésions vasculaires prédominent sur les gros troncs veineux ou artériels et l'encéphalite est relativement accusée ; la présence possible de gommes donne à ces lésions leur véritable signification il s'agit de *syphilis cérébrale.*

Enfin on observe des cas où les méninges sont beaucoup moins malades et l'encéphalite moins nécrotique que dans la méningo-encéphalite simple: il n'existe pas, comme dans la syphilis cérébrale, de productions gommeuses ; ces cas ressortissent à la *paralysie générale.*

Examinons successivement ces diverses variétés.

1) *Méningo-encéphalite simple.*

Les *lésions méningées portent surtout sur les méninges molles* qui se fusionnent, se confondent, et forment une membrane épaisse et végétante constituée, dans ses couches superficielles par des lames connectives serrées, tandis que ses couches profondes, moins denses, plus réticulées, contiennent de multiples amas de cellules jeunes (lymphocytes, moyens et grands mononucléaires, macrophages) souvent déposées dans la gaine adventice des artérioles et des veinules. Les gros vaisseaux des méninges sont presque toujours intacts ; par contre les capillaires présentent des lésions très marquées. Tout autour d'eux se groupent d'innombrables cellules rondes qui les accompagnent, non seulement dans leur traversée dure-mérienne, mais aussi dans les couches les plus superficielles des circonvolutions ; en se multipliant, ils finissent par constituer des angiomes microscopiques, dont la rupture détermine des hémorragies sus et sous-arachnoïdiennes parfois prédominantes (méningite et pachyméningite hémorragiques).

L'encéphalite corticale n'est pas moins accusée. Elle

envahit toutes les couches et tous les éléments histologiques de l'écorce, mais elle acquiert son maximum d'intensité dans les zones sous-pie-mériennes, comme si le processus pathologique avait d'abord suivi la voie méningée (Philippe et Oberthür). Aussi les fibres tangentielles sont-elles beaucoup plus atteintes que les fibres radiées. Les cellules nerveuses perdent leurs prolongements, leurs éléments chromatophiles, ne se colorent plus, leur protoplasma se désagrège et, finalement, elles subissent une atrophie irrémédiable. La névroglie n'est pas très atteinte et les lésions vasculaires consistent le plus habituellement en dégénérescence hyaline.

Cette encéphalite possède un pouvoir destructeur considérable.

Dans les formes les plus typiques, les couches superficielles de l'écorce sont creusées de fentes nombreuses, que limite une paroi névroglique et entre lesquelles la substance nerveuse a perdu ses caractères normaux.

L'existence de ces lésions nécrotiques explique comment la décortication du cerveau détermine des pertes de substance caractéristiques et peut, dans certains cas, arriver à mettre à nu la substance blanche sur une surface étendue.

2) *Méningo-encéphalite syphilitique.*

Ici les lésions vasculaires intéressent surtout les gros troncs, et l'on observe des artérites énormes, déterminant des foyers étendus de ramollissement ischémique. Les grosses veines ne sont pas moins altérées et présentent, selon les cas, des lésions manifestes d'endo ou de périphlébite. L'encéphalite corticale est relativement peu étendue, peu destructrice; enfin on

retrouve parfois, comme dans la syphilis cérébrale de l'adulte, des lésions nettement spécifiques : gommes, infiltrations gommeuses. L'existence de cette forme anatomique a d'ailleurs été contestée (Gombault et A. Riche).

3) *Méningo-encéphalite de la paralysie générale infantile.* Elle est souvent malaisée à différencier de la méningo-encéphalite simple. Cependant MM. Philippe et Oberthür font valoir que, dans celle-là, la méningite, faite des mêmes altérations élémentaires, n'atteint jamais une aussi grande généralisation que dans celle-ci, qu'elle n'y donne pas cette membrane, épaisse de plusieurs millimètres, qui recouvre partout les circonvolutions et leur adhère intimement en tant de points; et surtout que les lésions corticales y sont moins nécrotiques, plus propres à édifier du tissu de sclérose.

Quelles sont les connexions de la méningo-encéphalite chronique? C'est ce qu'il est encore difficile de dire; ce qu'il y a de plus probable, c'est que cette affection se rapproche étroitement des autres variétés d'encéphalopathie infantile : ce qui le prouve, c'est ce fait qu'elle s'associe fréquemment aux scléroses cérébrales à la porencéphalie, à la microgyrie.

Observation I

(Babonneix) l'*Encéphale*, n° 3, mars 1910.

Idiotie traumatique. B....., Marie-Élise, née le 23 mai 1891, entrée à la fondation Vallée le 14 décembre 1900, décédée le 29 mars 1904 (1).

(1) Résumé de l'observation clinique publiée par MM. Bourneville et Friedel. (Recherches sur l'épilepsie, etc., 1905, p. 135).

Antécédents héréditaires : Père sujet aux céphalalgies, d'intelligence très moyenne. Grand père et grand'mère sujets aux céphalalgies. Grand'tante paternelle épileptique. Tante paternelle épileptique, morte dans un accès. Oncle maternel, alcoolique ; son fils, cousin germain de l'enfant, est arriéré. Un cousin paternel, issu de germain, a un pied bot congénital. Mère bien portante. Consanguinité. Inégalité d'âge de sept ans (père plus âgé). Conception normale. Grossesse, quelques ennuis. Accouchement et naissance normaux. Jamais de convulsions. Normal jusqu'à onze mois. A cette époque, et à la suite d'une chute, arrêt de développement intellectuel. Coqueluche à 6 ans.

Examen antérieur : Bronchite, constipation, pieds bots en varus-équin. Idiotie avec gâtisme. En 1901, érysipèle, troubles digestifs divers. En 1902, signes de tuberculose pulmonaire. Mort en 1904.

Autopsie : Caverne tuberculeuse du poumon droit. Corps thyroïde hypertrophié. Relativement à l'état du système nerveux voici les résultats de l'autopsie :

Tête : Cuir chevelu maigre et pâle. Os du crâne durs, peu épais au niveau des temporaux et de l'occipital. Les os du front sont considérablement épaissis (à gauche, 13 mm. ; à droite, 12 mm.). Apophyse crista-galli petite. La fosse occipitale gauche est plus petite que la droite. Les fosses temporales sont symétriques. Peu de liquide céphalo-rachidien. Les nerfs et les artères de la base de l'encéphale sont symétriques. Légère infection de la pie-mère sur la face convexe et un peu à la base. Glande pituitaire : volume normal, pâle. Bulbe et protubérance, rien de particulier. Pas de tuberculose miliaire sur la pie-mère. Glande pinéale, plutôt petite. Pas de synostose. Persistance de l'os épactal.

Hémisphère droit : La pie-mère est mince et s'enlève, d'une façon générale, assez facilement ; toutefois, il y a de petites adhérences sur la face inférieure du lobe frontal, sur l'extrémité postérieure de F^1, sur les plis pariétaux supérieur et inférieur, sur le pli courbe, sur la circonvolution de l'hippocampe et la face interne de F^1.

Toutefois, les circonvolutions sont grêles d'une façon presque uniforme, peut-être sont-elles plus grêles sur le

lobe frontal et sur le lobe occipital. Seule la moitié inférieure de FA et de PA, ainsi que les circonvolutions du lobe temporal, ont un volume normal. Toutes les circonvolutions de la face interne sont grêles. Les sillons sont peu profonds.

Hémisphère gauche : Réservé pour l'examen histologique, il n'a pas été décortiqué. Autant qu'on peut en juger à travers la pie-mère, les circonvolutions paraissent semblables à celles de l'hémisphère droit. Après décortication, il est facile de voir que T^1 est un peu grêle ; T^2 et T^3 sont normales ; de même FA et PA. Les circonvolutions frontales sont grêles, atrophiées : les sillons du centre de Broca très profonds ; P^1 et P^2 sont à peu près intacts. Les circonvolutions occipitales sont un peu diminuées de volume. A la face interne de l'hémisphère, il n'y a aucune lésion considérable à signaler. Il n'y a nulle part de nodosités analogues à celles de la sclérose tubéreuse. Corps calleux normal. Dilatation assez prononcée de la corne occipitale de l'hémisphère gauche. Le corps strié, la couche optique ainsi que la corne d'Ammon paraissent normaux.

En résumé 1) Épaississement considérable des os frontaux.
2) Lésions méningitiques légères.
3) Arrêt de développement des circonvolutions (microcéphalie).
4) Pas de lésions en foyers.
5) Pas de tuberculose miliaire.

Examen histologique. — Des fragments appartenant à presque toutes les régions de l'écorce de l'hémisphère gauche (particulièrement le cuneus, la frontale ascendante et le lobule paracentral) ont été inclus à la celloïdine, débités en coupes minces et colorés par les méthodes habituelles (Nissl, Van Gieson, hématéine-éosine, Weigert-Pal).

Au Weigert, les manipulations sont rendues difficiles par la fragilité des pièces, et l'interprétation des lésions délicate, par suite de la formation de nombreux précipités.

Voici, toutefois, ce qui semble résulter de l'examen des

bonnes coupes. Un certain nombre de circonvolutions paraissent nettement atrophiées et contiennent quelques lacunes de désintégration, d'ailleurs peu volumineuses, et presque toutes situées dans les couches les plus superficielles de l'écorce.

D'une manière générale, les fibres à myéline sont beaucoup plus rares qu'à l'état normal. Dans le centre ovale, elles sont fines, grêles, et relativement peu nombreuses ; les fibres axiales sont également frappées d'atrophie, de même que les fibres radiaires ; quant aux fibres tangentielles, elles ont à peu près complètement disparu. Il n'y a presque plus traces du réseau d'Exner, mais, par places, on aperçoit quelques fibres plus ou moins moniliformes interrompues de temps à autre et correspondant au réseau de Bechterew.

D'ailleurs, à un fort grossissement, il est aisé de voir que la plupart de ces fibres tangentielles sont fragmentées en petits faisceaux ou variqueuses, ces divers aspects étant soit artificiels, soit analogues à ceux que l'on peut trouver dans les écorces les plus normales. On voit, de la méninge épaissie et adhérente, de très nombreux capillaires pénétrer dans l'écorce, soit perpendiculairement, soit obliquement à sa surface. L'écorce ne contient presque plus de cellules nerveuses, comme on le voit sur les préparations colorées à l'éosine ou au Van Gieson, mais uniquement des noyaux ronds de nature névroglique.

La pie-mère apparaît deux à trois fois plus épaisse qu'à l'état normal, adhérente presque partout à la surface des circonvolutions, riche en artérioles partiellement thrombosées et en capillaires.

Ces diverses lésions sont très inégalement réparties : certaines circonvolutions sont presque normales, les fibres radiaires vont jusqu'à la périphérie ; on y voit des traces des réseaux d'Exner et de Bechterew, la pie-mère est à peine épaissie ; la circonvolution n'est pas trop rétractée ni atrophiée. Entre ces aspects, subnormaux et ceux que nous venons de décrire, on peut observer tous les types de transition.

Au Van Gieson, il est facile d'étudier les lésions de la

pie-mère. Celle-ci, comme nous l'avons dit, est notablement épaissie, cette augmentation d'épaisseur présentant, d'ailleurs, une importance variable selon les endroits; peut-être, cependant est-elle plus marquée au niveau des sillons que sur le dôme des circonvolutions. Presque partout, elle adhère intimement au tissu nerveux sous-jacent (méningite dite symphysaire), auquel la réunissent de nombreux capillaires, parfois engaînés de cellules rondes et qui, pour la plupart, pénètrent droit dans la profondeur, en suivant le trajet des fibres radiaires. Par places, on voit de vastes hémorragies diffuses situées, et dans les couches profondes de la pie-mère, et dans les couches superficielles de l'écorce, et qui paraissent avoir pour origine un des vaisseaux, assez volumineux, situés à son intérieur.

De ces hémorragies occupant presque toujours un plan parallèle à la surface de la circonvolution, les unes sont récentes; constituées par des hématies à peine déformées; les autres, au contraire, sont plus anciennes; on n'y reconnaît plus facilement les hématies, mais, par contre, on y voit d'innombrables blocs pigmentaires, inégalement répartis. La partie superficielle de la membrane est constituée par des trousseaux fibreux épais, orientés dans divers sens, mais parallèles, pour la plupart, à sa surface libre. En maint endroit, elle forme des végétations, des bourgeonnements, des digitations plus ou moins volumineuses, plus ou moins nombreuses, plus ou moins irrégulières dans leur forme, et qui sont constituées presque exclusivement, elles aussi, par du tissu fibreux adulte.

Les parties sous-jacentes, lacunaires, poreuses, ne diffèrent sensiblement pas de l'aspect qu'offrent, à l'état normal, les espaces sous-arachnoïdiens. Elles contiennent des vaisseaux abondants : (1) artères, dont la paroi est peut-être un peu épaissie, mais qui n'a pas subi la dégénérescence hyaline, et dont la lumière est oblitérée, tantôt par des hématies, tantôt par des leucocytes agglomérés (thrombus blanc) ; (2) veines dilatées; (3) capillaires très nombreux.

Nulle part, il n'y a de nodules infectieux nets, et l'étude

cytologique de la membrane la montre presque complètement formée par des fibres conjonctives auxquelles se mêlent très peu de cellules.

Le fond des sillons est occupé par de très nombreux vaisseaux. A l'*hématéine-éosine*, mêmes aspects. De plus, la substance grise dans ses couches superficielles, paraît anormalement riche en capillaires, tous congestionnés et dilatés, quslques-uns même rompus.

Au Nissl, ce qui frappe le plus, c'est l'*inégale répartition des cellules nerveuses*. En maint endroit, elles sont sensiblement plus rares qu'à l'état normal ; de plus, elles ne sont pas orientées selon des lignes radiaires, et il est difficile, pour ne pas dire impossible, de distinguer les cellules de la couche moléculaire, les petites et les grandes cellules pyramidales, les cellules polymorphes. En effet, la plupart de ces éléments cellulaires se trouvent mêlés à tous les étages de la substance grise.

Ajoutons que, par places, on ne peut arriver à séparer les deux substances, nombre des cellules nerveuses ayant émigré dans la substance blanche.

Enfin, dans certains endroits, on note une prolifération considérable des noyaux névrogliques, tantôt plus marquée dans les couches profondes, et tantôt dans les couches superficielles. La couche névroglique marginale paraît elle-même épaissie. A un fort grossissement, on peut bien voir quelques cellules malvenues, avec un noyau énorme, homogénéisé, souvent excentrique ; un protoplasma pauvre en éléments chromatophiles, riche en pigments ; des prolongements grêles et peu nombreux ; d'autres sont petites, rondes, mal différenciées ; mais, somme toute, c'est l'exception, et la plupart des cellules examinées offrent l'aspect le plus normal : le noyau central laisse apercevoir un gros nucléole ; le protoplasma est riche en corps chromatophiles, les prolongements nombreux ; le pigment n'existe pas. Ces caractères sont surtout nets pour les cellules pyramidales, presque partout normales.

En certains points, la substance blanche contient des éléments de forme variable, munis de prolongements,

d'un gros noyau, et dont les corps chromatophiles ne sont pas très apparents.

Des *viscères*, seul *le corps thyroïde* a été examiné.

Très dur à la coupe, il présente, à l'examen histologique, une capsule très dense, ainsi que des travées beaucoup plus épaisses qu'à l'état normal. Par places même, on voit de véritables placards fibreux, surtout nets autour des vaisseaux artériels. Les vésicules, par contre, paraissent normales ; il n'y a de modifications nettes, ni de l'épithélium, ni de la substance colloïde. En somme, sclérose marquée du corps thyroïde.

Ce cas présente un certain intérêt; nous y retrouvons, en effet, les altérations qui caractérisent la méningo-encéphalite : prolifération de la pie-mère, épaissie, adhérente, riche en vaisseaux de nouvelle formation et en foyers hémorragiques.

« Les constatations histologiques ne diffèrent pas sensiblement de celles que l'on a maintes fois observées dans les cas de ce genre : diminution globale des fibres à myéline, raréfaction des fibres radiaires, disparition presque complète des fibres tangentielles; épaississement de la méninge molle; en certains endroits, la pie-mère adhère à l'écorce, l'arachnoïde viscérale forme des végétations plus ou moins volumineuses; les méninges molles contiennent un nombre anormal de capillaires, qui pénètrent perpendiculairement dans les circonvolutions sous-jacentes; elles sont, enfin, le siège de vastes hémorragies, les unes anciennes, les autres récentes. Les cellules nerveuses sont inégalement réparties : dans les endroits où elles sont raréfiées, il s'est substitué à elles un tissu névroglique assez abondant; mais, dans l'ensemble, leurs caractères morphologiques sont conservés » (Babonneix).

Ajoutons que dans ce cas il existe une sclérose marquée du corps thyroïde. Le fait mérite plus qu'une simple mention. Il est très probable en effet que, chez les idiots, les glandes à sécrétion interne sont altérées, et que, dans le déterminisme des troubles divers qu'ils présentent les syndrômes polyglandulaires, si bien étudiés par M. Claude, jouent un rôle important.

Malheureusement, il faut avouer que nous manquons de documents à ce sujet sur la plupart des organes et nous ne commençons à connaître que le corps thyroïde dont la sclérose avait d'ailleurs été signalée par Philippe et Oberthür.

§ III. — La sclérose cérébrale atrophique

La sclérose cérébrale se caractérise anatomatiquement, écrit M. Richardière (Th. de Paris, 1884) par l'hypergénèse de la trame conjonctive de l'encéphale et la disparition plus ou moins complète des éléments nerveux cellules et tubes.

Cette définition peut encore être acceptée aujourd'hui, à condition que l'on s'explique une bonne fois sur le sens du mot sclérose. Comme l'a fait remarquer M. Lhermite, il y a lieu de tenir compte de deux variétés de sclérose : l'une est constituée par l'hyperplasie de la névroglie, issue d'origine ectodermique, ainsi qu'on le sait ; l'autre tire son origine du tissu conjonctif qui entoure les artérioles et les veinules qui pénètrent dans l'encéphale, et mérite le nom de sclérose conjonctive d'origine mésodermique ou mésenchymateuse, par opposition à la sclérose névroglique. La sclérose atrophique se caractérise au point de vue ma-

croscopique par des lésions typiques que l'on distingue suivant leur siège en bi-hémisphériques, hémisphériques, lobaires, chagrinées.

La sclérose bi-hémisphérique frappe la totalité des hémisphères cérébraux. Elle est exceptionnelle. La sclérose hémisphérique occupe tout un hémisphère qui est atrophié, réduit dans toutes ses dimensions, et cette réduction est d'autant plus appréciable que souvent dans ce cas l'hémisphère sain paraît avoir subi une sorte d'hypertrophie compensatrice.

La sclérose lobaire est la plus fréquente, elle se localise habituellement au lobe frontal dont les circonvolutions sont frappées d'atrophie : c'est ce qu'on désigne sous le nom de *microgyrie*. Ces circonvolutions rétractées paraissent comme flétries et desséchées. De plus elles offrent une consistance toute particulière qui les a fait comparer à des feuilles de parchemin, aux lames d'un couteau (Calmeil) ou encore d'après M. Richardière aux circonvolutions d'un cerveau durci à l'acide nitrique.

Les sillons qui séparent les différentes circonvolutions sont beaucoup plus larges que d'habitude, mais dans la plupart des cas les méninges sont intactes. Vient-on à faire une coupe de ces circonvolutions, il est facile de se rendre compte que bien que la substance blanche ne soit pas intacte c'est surtout la substance grise qui est altérée.

M. P. Marie a signalé un fait intéressant, c'est que les vaisseaux de la substance blanche sont devenus si grêles qu'il est presque impossible de les apercevoir à l'œil nu.

Quant à la sclérose chagrinée, c'est une variété dans laquelle la face externe des circonvolutions se plisse

tandis que leurs bords s'amincissent et deviennent angulaires.

Quelquefois, aux lésions cérébrales s'associent des lésions cérébelleuses qui, d'ailleurs, peuvent aussi exister isolément (Bourneville et Crouzon).

Passons rapidement sur les lésions secondaires, pour insister sur l'intégrité habituelle des méninges. Mais il ne s'agit pas là d'un fait absolument constant. En effet, comme nous le verrons, il n'est pas rare qu'un processus de méningite s'associe à la sclérose cérébrale. D'ailleurs, l'hydrocéphalie est signalée par la majorité des auteurs. Quelles sont les lésions histologiques de la sclérose atrophique? Pour ce sujet encore très discuté, voici ce qu'écrivent MM. Hutinel et Babonneix :

Les lésions initiales de la sclérose atrophique sont encore mal connues. On sait toutefois que la *prolifération névroglique* qui la caractérise porte à la fois sur les cellules, les noyaux et les fibrilles névrogliques et débute par la substance grise, (P. Marie) ou, plus exactement, par la région de l'écorce qui se trouve située entre les première et troisième couches de Meynert (Brissaud). On sait aussi qu'elle a pour point de départ les parois des capillaires, épaissies, infiltrées d'éléments embryonnaires, et dont la tunique adhère intimement au réticulum névroglique.

Ces îlots périvasculaires finissent, au bout d'un certain temps, par se rejoindre et par former une bande scléreuse transversale située dans l'épaisseur de la substance grise, et envahissant ultérieurement la substance blanche du centre ovale en progressant parallèlement aux fibres nerveuses (Freud). Aux phases les plus avancées, la sclérose occupe tout un

lobe : d'après MM. Ch. Philippe et Oberthür, elle se présente sous l'aspect d'une masse dure, rétractée, fortement colorée en rouge par le picro-carmin. Cette masse névroglique est presque complètement dépourvue de vaisseaux et d'éléments nerveux (Hammarberg) : elle est creusée de kystes, à parois déchiquetées et sinueuses, dans la cavité desquels flottent, soit des blocs de substance nerveuse désintégrée, soit des tractus conjonctivo-vasculaires. On a souvent rapproché ces kystes des formations analogues que l'on observe dans la syringomyélie : ils sont habituellement le fait d'une sorte de nécrose moléculaire liée à l'ischémie ; quelquefois aussi (Gombault et Riche), ils représentent simplement la dilatation excessive des gaînes périvasculaires, ou ne sont que d'anciens foyers de ramollissement ou d'hémorragie.

Histologiquement (P. Marie et Jendrassik, Chaslin, Philippe et Oberthür), la sclérose névroglique paraît constituée par des fibrilles volumineuses disposées en fascicules ou en réticulum, et par de nombreux noyaux : elle est *extrêmement dense*, *compacte* et *végétante*, envahissant une partie souvent considérable d'un hémisphère, et finissant par oblitérer la plupart des vaisseaux.

A la sclérose névroglique s'associent des altérations profondes du parenchyme. La plupart des cellules nerveuses ont disparu, et la méthode de Nissl ne permet de déceler, dans celles qui restent, qu'un tout petit nombre de corps chromatophiles ; on peut aussi en voir quelques-unes en état de gonflement vacuolaire, état qui paraît souvent précéder la désintégration finale. La région envahie par le tissu scléreux ne contient plus que quelques rares tubes nerveux colorables

par la méthode de Weigert. Les auteurs ne sont pas d'accord sur l'abondance des corps granuleux au sein des lésions : pour MM. Richardière, Gombault et A. Riche, ils seraient très nombreux ; MM. Philippe et Oberthür signalent au contraire leur rareté, qu'ils mettent sur le compte de la lenteur du processus.

Ces lésions sont-elles d'ordre inflammatoire ou dysgénésique? C'est ce qu'il est difficile de dire. Pour la majorité des auteurs allemands, il s'agit là de simples troubles évolutifs, mais, d'autre part, la constatation, maintes fois faite, de lésions inflammatoires associées, telles que la méningo-encéphalite, conduit à se demander si la dysgénésie n'est pas due, elle aussi, à ce processus inflammatoire, autrement dit, s'il ne s'agit pas de méningite ou d'encéphalite fœtale. Dans l'observation suivante on voit, en effet, coexister sclérose cérébrale et méningo-encéphalite chronique.

Observation II

(Babonneix) l'*Encéphale*, n° 3, mars 1910.

Idiotie profonde : X..., né le 12 juillet 1891, entré dans le service de Bourneville le 30 juin 1902 (1).

Père : caractère vif, sobre. Grand-père paternel alcoolique. Mère : rien de particulier. Grand-père maternel, mort de tuberculose pulmonaire. Arrière-grand'mère maternelle morte aliénée.

Consanguinité. Inégalité d'âge de 6 ans (père plus âgé).

Conception, grossesse, accouchement : rien de particulier. Asphyxie à la naissance. Ophtalmie des nouveau-nés, première dent à 5 mois. Dentition complète à (?).

(1) Résumé de l'observation publiée par Bourneville et Blumenfeld, dans les comptes rendus de Bicêtre, 1903, p. 206.

Début de la marche à vingt mois, de la parole à 2 ans, de la propreté à 3 ans. Convulsions à un mois et demi, à trois ans et demi. Parésie consécutive des mains, surtout de la droite.

Description du malade à l'entrée :

Parole défectueuse; incapacité de se déshabiller, de manger seul, marche instable; parésie des membres du côté droit; accès de colère; rougeole à un an et demi.

1895 : Contusion de la tête; adénite suppurée; coqueluche; manie de griffer et de mordre (dacnomanie).

1897 : Teigne. — 1899 : Pleurésie du côté gauche.

De 1895 à 1901. — Traitement médico-pédagogique. Amélioration progressive.

1902 : Accès de démangeaisons violentes à la face. Contusions. Gonflement de la paupière gauche. Erysipèle. Krouomanie. Phlegmon de l'orbite gauche. Suppuration et perte de l'œil. Manie de s'écorcher. Autophagie (lèvre). Excitation maniaque. Cachexie progressive. Mort.

Autopsie faite le 10 décembre 1902, à neuf heures quarante-cinq du matin, soit vingt-neuf heures après le décès.

Tête. Cuir chevelu très épais; ecchymose demi-circulaire de 2 centimètres sur 5 à 9 centimètres sur le côté droit, au niveau de l'occipital; plusieurs ecchymoses en avant, au niveau des pariétaux.

Crâne. Os durs, épais, sans synostose. Dure-mère un peu épaissie, sans fausses-membranes. Les fosses de la base du crâne sont symétriques. Glande pituitaire, assez volumineuse, pâle. Apophyse crista-galli petite, triangulaire.

Les différentes parties de la base de l'encéphale sont égales et symétriques.

Hémisphère gauche. — La pie-mère est très mince, sans plaques laiteuses, avec de petites adhérences de méningo-encéphalite disséminées sur les trois faces du lobe frontal.

Il existe une atrophie très prononcée du lobe supérieur, du lobe carré et de son bord antérieur. A l'angle de ces deux bords, il y a un foyer ocreux avec atrophie des circonvolutions environnantes. Le foyer ocreux intéresse la partie correspondante de la scissure calloso-marginale, et l'angle postéro supérieur du lobule paracentral.

Face convexe. Les circonvolutions du lobe frontal sont assez bien développées, F^1 et F^2 s'insèrent assez largement sur FA, tandis que F^3 n'est uni à FA que par un pli intérieur assez grêle. FA est coupé par un sillon transversal à l'union de son quart inférieur avec ses trois quarts supérieurs. Sillon de Rolando assez profond, ininterrompu. PA, large dans son tiers inférieur, est étroite dans ses deux tiers supérieurs. Les autres circonvolutions pariétales, le pli courbe et les circonvolutions occipitales supérieures sont plutôt un peu grêles.

Le lobe temporal est assez développé, en particulier la circonvolution de l'hippocampe. Le lobule de l'insula présente cinq digitations.

Face interne : F^1, C. C. C., LP, sont assez développés, tandis que les circonvolutions du lobe carré, du coin et du lobe occipital, sont plutôt petites. Les plis de passage sont assez rares, les sillons sont peu profonds, la corne d'Ammon paraît saine.

Hémisphère droit : Il est réservé pour l'examen histologique, et, pour cette raison, n'a pas été décortiqué. Tout de suite après la décortication, difficile par places, on voit de FA et PA sont presque normales. F^1 est un peu atrophiée, F^2 et F^3, très hautes, au contraire. P^1 est grêle, aplatie, P^2 normale. Les circonvolutions temporales sont un peu rétractées, les circonvolutions occipitales le sont très nettement. A la face interne rien de spécial à signaler.

Le corps thyroïde était normal, il existait de la congestion pulmonaire récente.

Examen histologique de l'hémisphère droit : Nous avons examiné des coupes provenant : (1°) de la frontale ascendante (partie supérieure); (2°) de la deuxième temporale (partie moyenne); (3°) de la deuxième occipitale (partie moyenne); (4°) du coin. Ces coupes ont été traitées comme pour le cas précédent.

Au *Weigert*, ce qui frappe, dès l'abord, c'est l'atrophie des circonvolutions, rétractées, mal formées, trois à quatre fois plus petites que normalement, et rappelant tout à fait l'aspect des circonvolutions atteintes de sclérose atrophique.

Les fibres à myéline, d'une façon générale, sont à la fois plus rares et plus grêles que sur un sujet sain; dans le centre ovale, elles constituent des faisceaux peu fournis, entre lesquels se voient de nombreux capillaires. Les fibres qui suivent l'axe de la circonvolution sont peu abondantes; les fibres radiées paraissent également assez rares; enfin, les fibres tangentielles ont complètement disparu. Le centre de chaque circonvolution est occupé par un tissu vaguement fibrillaire, coloré en rose par l'éosine ou le Van Gieson, et qui n'est autre que du tissu de sclérose névroglique, sans que celui-ci affecte l'aspect de tourbillons ou de pinceaux. La pie-mère parait épaissie et adhérente par places; elle contient d'assez nombreux vaisseaux : artérioles et capillaires, qui pénètrent perpendiculairement dans l'écorce, en dissociant les fibres radiées. L'écorce contient aussi d'assez nombreuses granulations pigmentaires. La couche névroglique marginale paraît un peu épaissie. il n'y a pas de lacunes de désintégration cérébrale.

Sur certaines coupes, on peut voir des vaisseaux artériels assez volumineux, situés dans les méninges molles et partiellement thrombosés. La plupart des capillaires de l'écorce sont également gorgés de globules rouges ou de granulations pigmentaires.

A l'*hématéine-éosine*, l'ordination générale des cellules nerveuses paraît à peu près conservée. Les méninges sont beaucoup moins altérées que dans le cas précédent. Tout au plus sont-elles, par places, un peu épaissies ou anormalement vascularisées. L'écorce contient un grand nombre de capillaires congestionnés. Dans la pie-mère, quelques vaisseaux artériels sont gorgés de fibrines et d'hématies accolées.

Sur certaines préparations, on remarque que les cellules nerveuses sont excessivement rares et, à leur place, on ne trouve plus que de nombreux noyaux névrogliques. A côté de ces zones, il en est d'autres qui sont à peu près normales.

Au Nissl, l'ordination des cellules nerveuses parait conservée sur la plupart des préparations, mais il existe une

raréfaction marquée de ces cellules, portant aussi bien sur les éléments de la couche moléculaire que sur les petites et grandes cellules pyramidales et sur les cellules de la couche polymorphe. Peut-être, toutefois, est-elle plus marquée sur les premières que sur les autres. Les fibres radiaires sont séparées les unes des autres par de larges intervalles qu'occupent d'assez nombreux noyaux névrogliques ; par endroits même, elles sont interrompues. Les cellules conservées ont gardé à peu près leur aspect normal : peut-être sont-elles le siège d'une chromatolyse diffuse et légère, mais elles sont munies de nombreux prolongements, ont un noyau typique, non excentrique, un protoplasma abondant et sans pigment. Dans la substance blanche, se voient quelques éléments cellulaires relativement volumineux, avec un gros noyau.

Sur certaines coupes, les lésions que nous venons de signaler acquièrent une intensité extrême. La raréfaction des éléments nerveux devient telle qu'il y a de véritables *déserts cellulaires* ; ces déserts peuvent occuper toute l'épaisseur de la substance grise, ou se cantonner aux cellules de la couche moléculaire ; à la place des cellules nerveuses, on ne trouve plus que des éléments arrondis, constitués presque exclusivement par une masse nucléaire, fixant vivement la matière colorante, et qui sont évidemment des noyaux névrogliques, car, entre eux et les noyaux de la substance blanche, on trouve tous les intermédiaires. En ces points, la substance grise devient presque identique, de par sa structure, à la substance blanche. Les quelques éléments nerveux qui persistent sont petits, rétractés, atrophiés, mal venus, et comme frappés d'achromatose. Ces diverses lésions sont *très irrégulièrement réparties* : à côté de zones saines, on en voit d'autres où les cellules sont très rares et où la prolifération névroglique, diffuse ou en îlots, est particulièrement nette.

Au *Van Gieson*, les méninges paraissent, par endroits, anormalement vascularisées, de même que l'écorce sous-jacente, ratatinée et scléreuse, mais sans que cette sclérose affecte l'aspect de tourbillons.

Ce second cas se caractérise, au point de vue anatomique, le seul qui nous intéresse ici, par des altérations complexes :

Sclérose atrophique de plusieurs lobes, méningo-encéphalite disséminée, existence de foyers ocreux. Histologiquement, l'existence de zones où les cellules nerveuses sont extrêmement raréfiées aboutissant à la production de véritables *déserts cellulaires*, permet de penser, avec réserves, à la possibilité d'une dysgénésie, d'un vice de développement.

Dans la dernière des observations dont il nous reste à parler actuellement, il s'agissait plus d'épilepsie que d'idiotie.

Nous la mentionnerons cependant, et parce que les causes des encéphalopathies infantiles étant les mêmes, leurs lésions peuvent toujours être comparées, et aussi parce que, il existait, dans ce troisième cas, des lésions cellulaires disséminées assez voisines de celles qu'on trouve habituellement dans la sclérose cérébrale.

Observation III

(Babonneix) *Epilepsie idiopathique, déchéance, suicide, fracture de l'atlas et écrasement du bulbe* (1).

Père nerveux, emporté, alcoolique, mort à quarante-cinq ans d'une maladie de foie. Un grand-oncle maternel atteint de paraplégie. Renseignements insuffisants sur la famille. Mère, quarante-six ans, bien portante. Grand'mère maternelle morte à cinquante ans, d'un cancer au pylore. Rien de spécial sur le reste de la famille. Pas de consanguinité. Père deux ans de plus que la mère. Conception

(1) Bourneville et Morel, C. R. de Bicêtre, 1902, p. 36.

probablement pendant l'ivresse du père. Grossesse normale, rien à signaler. Accouchement à terme, rien de spécial. Première dent à dix mois (?). Dentition complète à deux ans. Début de la marche à onze mois. Propre à deux ans. Normal jusqu'à treize ans.

A treize ans, frayeur vive, brûlure grave. Huit mois plus tard, premier accès ; succession régulière des accès toutes les semaines, pendant un an; cessation des accès pendant un an. Réapparition hebdomadaire des accès, sans cause appréciable. Diminution de l'intelligence. Répétition des accès. Crise de violence. Suicide. Fracture de l'atlas et de l'axis. Mort.

Autopsie pratiquée le 25 avril à 2 heures de l'après-midi, c'est-à-dire quarante-trois heures après le décès. Tout le cuir chevelu est épais; légère tuméfaction siégeant à la partie pariétale droite et recouvrant une extravasation sanguine de la grosseur d'une noisette. Calotte : os durs, moyennement épais ; pas de synostose ; légères adhérences entre la dure-mère et le crâne. Pas de fracture. Encéphale congestionné, sans apparence de rupture vasculaire. L'encéphale enlevé, on ne voit pas trace de fracture à la base du crâne.

Base du crâne. Apophyse crista-galli mince, tranchante. Les fosses cérébrales et cérébelleuses sont normales et symétriques. Le trou occipital n'offre plus rien de particulier; pas de trace de fracture sur son pourtour.

Rachis. — L'arc antérieur de l'atlas est fracturé un peu à droite du tubercule médian antérieur; le trait de fracture ne se retrouve pas à gauche. Pas de déplacement. La partie antérieure de l'axis a été détachée par deux traits de fracture, l'un à un centimètre et demi du plan médian, l'autre à gauche, mais tout près de la base de l'apophyse odontoïde.

Les moyens de fixité de l'odontoïde à l'atlas ont été brisés et l'apophyse odontoïde reportée en arrière et en haut, sans s'incliner à droite ou à gauche. Le bulbe a été écrasé entre la face postérieure de l'atlas et de l'axis. La partie postérieure de l'axe est, en outre, inclinée, en bas et en avant, en sens inverse du fragment antérieur.

Hémisphère droit. La décortication se fait bien, les circonvolutions sont très sinueuses, bien développées. La frontale ascendante est volumineuse; la pariétale est relativement un peu maigre. Les plis pariétaux, le lobe occipital, le lobe temporal offrent des circonvolutions bien nourries avec de nombreux plis de passage. Des deux côtés, la couche optique, le corps strié, le ventricule latéral sont normaux. Corps calleux volumineux.

De nombreuses coupes pratiquées sur l'hémisphère ne font découvrir aucun foyer hémorragique.

L'autre hémisphère, conservé pour l'examen histologique, paraît macroscopiquement bien développé.

Le corps thyroïde normal, est gros, le thymus encore assez volumineux.

Examen histologique de l'hémisphère droit.

Divers fragments de cet hémisphère ont été inclus à la celloïdine, débités en tranches minces et colorés par les diverses méthodes.

Au *Nissl*, on remarque, en certains points, la rareté des éléments cellulaires. En ces points, on ne trouve presque plus de cellules nerveuses, à peine quelques cellules pyramidales, grandes et petites et quelques cellules de la couche moléculaire.

Il y a quelques lacunes de désintégration superficielles, d'ailleurs petites et peu distinctes. Les cellules conservées ont gardé la plupart de leurs caractères normaux. Dans la substance blanche, on voit quelques hétérotopies. Comme dans les cas précédents, les lésions sont très irrégulièrement réparties, une zone presque privée de cellules étant contiguë à une zone sensiblement normale. La zone marginale paraît intacte.

Sur certaines préparations, on ne constate aucune anomalie. Les grandes et petites cellules pyramidales, en particulier, sont bien conservées. Sur d'autres, au contraire, on note quelques altérations cellulaires : chromatolyse légère, vacuolisation ou situation excentrique du noyau, présence du pigment, rareté des prolongements. Il existe également, en certains endroits, un peu de prolifération

des noyaux névrogliques : ce sont les points où les cellules nerveuses se sont raréfiées.

A l'*hématéine-éosine*, en dehors des altérations cellulaires qui viennent d'être décrites, il n'y a que très peu de lésions à signaler. La pie-mère est à peine adhérente ou épaissie par places; les capillaires des méninges et de l'écorce sont un peu plus nombreux que normalement et assez congestionnés.

On note, dans les parties superficielles de l'écorce grise, la présence de quelques lacunes de désintégration. Peut-être y a-t-il aussi un peu d'épaississement des parois des artères logées dans les espaces sous-arachnoïdo-pie-mériens.

Sur certaines coupes, se voient des hémorragies diffuses, constituées par des hématies dégénérées et des blocs pigmentaires, et qui occupent, de préférence, le fond des sillons; la plupart des vaisseaux méningés sont congestionnés; certains même sont thrombosés. En d'autres points, les hémorragies occupent la surface des circonvolutions, dont elles détruisent même la partie superficielle. En d'autres encore, la pie-mère est notablement épaissie, divisée en plusieurs lames, mais elle ne contient aucun nodule infectieux, et la plupart des éléments qui la constituent sont des cellules connectives adultes.

Il n'a pu être fait de coupes pour le *Weigert-Pal*.

§ IV — Sclérose Tubéreuse

La sclérose tubéreuse ou hypertrophique n'a point, comme les Allemands l'écrivent trop souvent, été découverte par Brückner. C'est en effet en 1882 que dans les *Arch. f. Psych. u. nerv. Bd XII*. 3, cet auteur publie la relation de son cas, et c'est en 1880 que dans les Archives de Neurologie (t. I, p. 69-91) Bourneville avait donné la première description de la mala-

die à laquelle à juste titre on donne quelquefois son nom.

A l'autopsie d'un sujet de 3 ans, idiot et épileptique, Bourneville trouve des lésions cérébrales singulières, qu'il décrit de la façon suivante : « Sur l'hémisphère cérébral gauche, la pie-mère est très mince et s'enlève avec peine, sauf au niveau des lésions en foyer, disséminées sur beaucoup de circonvolutions. Ces lésions consistent en îlots arrondis, formant saillie, de volume variable, d'une coloration blanchâtre, opaque, d'une densité bien supérieure aux parties avoisinantes et faisant partie des circonvolutions. Il s'agit, en un mot, d'une sorte de sclérose hypertrophique de portions plus ou moins grandes de circonvolutions.

Distribution — *a*) Face convexe : îlots sur la partie moyenne de la troisième circonvolution frontale et sur la première ; sur la frontale et la pariétale ascendantes, qui sont très régulières, très dures, et sont soudées dans leur moitié supérieure. Cette masse est séparée par un sillon transversal de la moitié inférieure de ces deux circonvolutions, moitié qui est un peu irrégulière ; îlots sur la partie postérieure de la troisième circonvolution temporale, sur la partie moyenne de la deuxième circonvolution temporale, sur le lobule pariétal supérieur ; sur le pli courbe, sur la pointe du lobe occipital.

b) Face inférieure : îlots sur les deux circonvolutions internes.

c) Face interne : la circonvolution du corps calleux est irrégulière et présente plusieurs îlots ; la circonvolution de l'hippocampe est très irrégulière, ainsi que la circonvolution de la corne d'Ammon ; la face interne de la première circonvolution frontale est le siège de

plusieurs îlots très distincts. Le lobe paracentral est notablement déformé : on y voit la terminaison du sillon de Rolando. On note aussi une déformation du lobe carré et du lobule cunéiforme ou coin ; ces différentes parties offrent de nombreux foyers d'induration.

La cavité du ventricule latéral est normale. La couche optique est saine ; mais le corps strié est parsemé d'îlots sclérosés, tranchant par leur coloration blanche sur le fond gris du corps strié.

Une section pratiquée sur la portion indurée de la troisième circonvolution temporale met à jour une cavité dont les parois sont lisses, et sont unies par des tractus vasculaires. La paroi externe est dure ; l'interne molle. L'incision d'autres îlots ne montre pas de cavité semblable.

Hémisphère cérébral droit : Même aspect de la pie-mère, mêmes lésions des circonvolutions, mais en moins grand nombre.

Distribution — a) Face convexe : Îlots sur la partie postérieure de la troisième circonvolution frontale, sur la partie antérieure de la deuxième frontale, l'origine de la frontale ascendante, au centre de la pariétale ascendante, à l'angle postérieur de la circonvolution d'enceinte de la scissure de Sylvius, sur la première temporale, sur le pli pariétal supérieur, enfin sur le pli courbe.

b) Face interne : Trois îlots sur la première circonvolution frontale ; l'un a 2 cm de côté et intéresse également la région voisine de la circonvolution du corps calleux ; les deux autres ont près de 1 cm. — Deux gros îlots sur le lobe carré ; un îlot de la troisième cir-

convolution temporale vient faire saillie à la face interne de l'hémisphère.

Des deux côtés les cornes d'Ammon semblent normales.

Thorax : Hépatisation grise occupant toute la hauteur du poumon droit et de la partie inférieure du poumon gauche. Pas de tubercules. Cœur (609), hypertrophie concentrique du ventricule gauche, dont les parois mesurent 14 mm. d'épaisseur. Pas de caillots.

Abdomen, *Estomac* sain. *Foie* (450 gr.) extrêmement congestionné. — *Rate* (25 gr). — *Reins* : Le droit pèse 70 gr. Il présente à sa surface trois masses blanchâtres, mamelonnées, dures, formant une saillie de 3 à 5 mm. L'une de ces masses a le volume d'une noisette, une autre celui d'une noix ; on trouve de plus une quinzaine d'autres petits noyaux, disséminés sur les deux faces du rein non saillantes. A la loupe, les masses principales ont l'aspect de tissu cancéreux. Le rein gauche (60 gr.) offre des lésions semblables, mais en moindre quantité.

L'examen histologique d'un nouveau cas, que Bourneville et Brissaud avaient eu l'occasion d'observer à Bicêtre, conduisit ces auteurs à considérer la sclérose tubéreuse comme une prolifération inflammatoire de la névroglie. Ajoutons que, dans ce second cas, il existait d'importantes anomalies congénitales : absence de l'infundibulum de l'artère pulmonaire, communication interventriculaire, rétrécissement de l'artère pulmonaire, absence de tronc brachiocéphalique artériel (Archiv. de Neurologie, 1880, p. 391). Quant à l'examen histologique voici comment le résume M. Thibal, dans une thèse inspirée par Bourneville, Paris, 1888, n° 354 :

La lésion occupe presque exclusivement la substance grise et n'empiète que très peu sur la substance blanche sous-jacente qui n'est atteinte que par propagation. L'élément nerveux fait défaut dans toute l'étendue des parties sclérosées.

Le tissu de chaque nodule consiste essentiellement en une trame conjonctive colorée avec intensité par le carmin. Cette trame est beaucoup plus épaisse dans les régions superficielles que dans les profondes, c'est-à-dire que le maximum d'activité du processus et, selon toute vraisemblance son point de départ, occupent la substance grise.

Dans ce tissu scléreux, les noyaux ne sont pas beaucoup plus abondants qu'à l'état normal; seulement bon nombre d'entre eux présentent des prolongements ramifiés et affectent la forme de cellules araignées. Tout à fait à la surface, la condensation de la névroglie est poussée à l'extrême et l'on se rend compte aisément, d'après un tel aspect, de la dureté cartilagineuse de ces foyers d'encéphalite.

Entre les parties malades et les parties saines, il n'y a pas une démarcation tranchée; peu à peu la névrologie devient plus lâche, on y distingue quelques cellules et une certaine quantité de cylindraxes très délicats. Mais celles de ces cellules qui sont les plus voisines du centre de sclérose sont atrophiées jaunes, granuleuses et troubles. Ceci nous enseigne que la lésion tend à se propager toujours vers les parties saines, et que, si lent que soit le processus, il a une propension incessante à envahir les régions adjacentes, étouffant successivement, au point de les anéantir complètement, les éléments nerveux qu'il englobe. Dans la substance blanche, la lésion scléreuse, à part la différence

de densité, présente des caractères identiques. La coloration, uniformément rose du tissu, témoigne qu'il ne subsiste pas dans la trame névroglique la moindre trace de myéline, et sur les bords du foyer seulement, on distingue quelques cylindraxes.

Chose remarquable, on ne rencontre pas de cellules araignées dans les portions de la circonvolution malade qui devaient être occupées par la substance blanche; peut-être est-il permis de supposer, en raison de ce fait, que la sclérose névroglique dans la substance blanche n'est que secondaire. Quant à la vascularisation de ce tissu morbide, elle est excessivement restreinte. On ne distingue pas dans les nodules scléreux le riche réseau capillaire des circonvolutions saines. Seuls les vaisseaux de calibre semblent y pénétrer. Enfin, en aucun point on n'observe les lésions hémorragiques que les auteurs signalent dans les atrophies scléreuses de l'encéphale.

Ainsi, d'après Bourneville et Brissaud, la sclérose tubéreuse était constituée essentiellement par des ilôts durs, cartilagineux situés à la face externe des circonvolutions et de structure névroglique : il s'agissait donc, somme toute, d'hyperplasies névrogliques inflammatoires dont la cause par ailleurs demeurait complètement inconnue.

La conception de Bourneville et Brissaud a été depuis 1888 l'objet de sérieuses modifications. Sans vouloir faire ici un historique complet qui ne rentre pas dans le cadre de ce travail, indiquons sommairement du moins les auteurs grâce auxquels les idées ont évolué.

Brückner en 1882 rapporte un cas qui concerne une fillette atteinte d'idiotie et d'épilepsie avec chorée

symptomatique et qui mourut de tuberculose. A son autopsie, on trouva de nombreuses tubérosités, réparties sur la face externe des deux hémisphères. Au niveau de l'épendyme ventriculaire se voyaient les restes d'une inflammation antérieure (1). Histologiquement la lésion dominante c'était une intense prolifération névroglique à point de départ périvasculaire. Il s'agirait donc, somme toute, d'une altération plus ou moins analogue à l'hypertrophie du cerveau, théorie combattue par *Berdez*. Les accès épileptiques s'expliqueraient par l'existence de nodosités sur les zones motrices.

Bourneville et Bonnaire (Société Anatomique, 25 février 1881) rapportent deux cas très analogues aux précédents. L'examen histologique des tumeurs rénales pratiqué par Mayor montra qu'il s'agissait de sarcome encéphaloïde. Puis vinrent les cas de Fürstner (Congrès Allemand des Neurologistes du Sud-Ouest, 1884), Baumann (1887, Dissert. Tubingen), Pellizzi, Scarpatetti, Gavazzoni, Ugolotti, etc.

Tous ces mémoires permettent de décrire quatre ordres de lésions distinctes.

Les tubérosités cérébrales sont constituées, disent MM. Hutinel et Babonneix, auxquels nous empruntons la plupart des éléments de cette description (*Les Maladies des Enfants*, t. V, p. 138), par des îlots arrondis ou polygonaux, saillants, de surface lisse blanchâtre, de dimensions variant de celles d'un pois

(1) En réalité, il s'agit de tubérosités analogues à celles de l'écorce, comme le montre leur description : « La surface des deux corps striés et couches optiques dans les parties regardant les ventricules latéraux est curieuse. On y voit de nombreux noyaux arrondis, blanchâtres, transparents, du volume d'une tête d'épingle à un pois. Près du trou de Monro ils ont tous l'air de polypes avec leurs pédicules..... ».

à celles d'une noix, de consistance analogue à celle du caoutchouc. Ces îlots, généralement multiples (on a pu en compter jusqu'à 20 pour un même cerveau), occupent exclusivement l'écorce grise et les corps opto-striés, exceptionnellement, le cervelet, ou les parois du IV^e^ ventricule. Les premiers affectent surtout la surface des circonvolutions qui occupent la face externe des hémisphères et naissent au niveau des sillons de troisième ordre (Pellizzi). Les seconds siègent sur la face ventriculaire des corps opto-striés ; beaucoup plus petits que les précédents, ils s'accroissent lentement pendant quelques années, puis s'atrophient ; ils se réunissent parfois en grappe. A la section, on constate que les uns et les autres dépassent à peine la substance grise et que, souvent, ils sont creusés de petites cavités dont les parois sont reliées par des tractus vasculaires. Souvent aussi, on trouve en plein centre ovale, des îlots de substance grise, disposés en bandes ou en foyers arrondis. Ces îlots qui occupent habituellement la partie du centre ovale sous-jacente aux tubérosités ci-dessus décrites, constituent de véritables hétérotopies. Dans les cas purs, il n'existe aucune altération, du cuir chevelu, des os du crâne ni des méninges. Cependant, dans le cas de MM. Méry et Armand Delille, à la sclérose tubéreuse s'associait une méningite tuberculeuse banale ; MM. Philippe et Hudovernig ont vu, dans deux cas, une méningite fibroplastique et lacunaire, localisée à la partie des méninges recouvrant les tubérosités.

Histologiquement, disent les mêmes auteurs :

Les tubérosités corticales sont formées par une trame névroglique compacte, à la constitution de laquelle contribuent quelques noyaux, un certain nom-

bre de cellules en araignée et, surtout, d'abondantes et volumineuses fibrilles.

La sclérose est donc principalement fibrillaire (Gombault et Riche), en bouquets ou en touffes (Büschelformig). Lorsque les lésions sont récentes, l'ilot scléreux contient encore un certain nombre d'éléments plus ou moins altérés, et quelques vaisseaux, aux parois atteintes de dégénérescence hyaline ; on y voit aussi de nombreux corps amylacés. Plus tard, cellules pyramidales, prolongemenis cylindraxyles et vaisseaux se raréfient de plus en plus, sans jamais disparaître complètement, toutefois, et il peut apparaître à l'intérieur de la plaque de sclérose, des cavités identiques à celles que nous avons décrites dans la sclérose atrophique.

Entre la zone scléreuse et les régions voisines, il n'y a pas de démarcation tranchée ; aussi Brissaud et Bourneville admettent-ils que la lésion se propage lentement, mais incessamment, des parties malades vers les parties saines.

Dans un travail récent, Vogt fait remarquer de plus :

1) Qu'un certain nombre d'altérations plaident en faveur d'une agénésie ou d'une dysgénésie ; telles sont : l'incomplète différenciation histologique, l'orientation défectueuse et la diminution du nombre des cellules, le peu de netteté des couches cellulaires de l'écorce, l'insuffisante délimitation de celle-ci, l'existence d'hétérotopies ;

2) Que les lésions d'ordre inflammatoire manquent presque complètement, même autour des vaisseaux.

Au niveau des plaques du centre ovale on retrouve la même prolifération névroglique. Mais ce qui carac-

térise absolument ces plaques, c'est l'existence de cellules volumineuses (grossen Zellen), parfois agglomérées en îlots, les unes rondes et sans prolongements, les autres fusiformes ou polygonales, et munies de prolongements multiples. Leur protoplasma opaque, que colore fortement le picro-carmin, ne contient ni éléments chromatophiles, ni amas pigmentaires. Leur noyau étalé, clair, parfois excentrique, possède plusieurs nucléoles. Nous discuterons plus loin la nature de ces singuliers éléments. Ils ont fait donner à la maladie les noms de *neurogliome*, de *neurogliose ganglionnaire diffuse*. En faveur de cette conception, on peut encore faire valoir d'autres arguments :

1) L'aspect macroscopique des lésions donne l'impression d'une tumeur (tumorartig);

2) Les grandes cellules se raréfient avec l'âge, ce qui ne se concilie guère avec l'idée d'une simple prolifération névroglique ;

3) Ces éléments ressemblent aux *neuroblastes*, origine commune, ainsi qu'on sait, des cellules nerveuses et névrogliques (Gombault et Riche) ;

4) Il n'y a pour ainsi dire pas de lésions inflammatoires ; mais, par contre, les lésions histologiques d'agénésie ou de dysgénésie sont constantes ; de plus, la maladie est souvent congénitale (Hartdegen) ;

5) A la sclérose tubéreuse s'associent, non seulement des malformations diverses, mais surtout des néoplasies rénales, cardiaques et cutanées, susceptibles de subir la transformation cancéreuse.

L'hypothèse qui fait, de la sclérose hypertrophique, une production néoplasique spéciale, s'appuie donc sur tout un ensemble d'arguments de valeurs ; aussi

est-elle presque unanimement acceptée aujourd'hui (Gavazzani, Duval, Pellizzi).

2) *Les tumeurs rénales* occupent soit l'atmosphère celluleuse périrénale, soit le rein lui-même, et alors, elles siègent plutôt à leur surface que dans leur profondeur. Quelques-unes sont kystiques et renferment un liquide citrin. Les autres sont pleines, denses, d'une consistance analogue à celle du caoutchouc, d'une coloration blanchâtre ; très adhérentes au parenchyme rénal voisin, il est impossible de les énucléer. Leur nature histologique est encore très discutée : sarcôme encéphaloïde (Bourneville et Bonnaire) ; lésions par agénésie (Césaris Demel) ; tumeurs complexes contenant à la fois du tissu musculaire strié et du tissu adipeux (Scarpatetti) ; des cellules musculaires lisses avec des cellules fusiformes et de gros noyaux ronds ou ovales (Sailer) ; des fibres-cellules musculaires et des cellules épithéliales (Gavazzoni) ; des fibres musculaires lisses (Ugolotti). La tendance actuelle est d'en faire des hypernéphromes, c'est-à-dire de les considérer, avec Grawitz, comme des tumeurs développées aux dépens des germes aberrents des capsules surrénales ; aussi conçoit-on qu'elles puissent à un moment donné, subir la dégénérescence maligne. Vogt a vu, en effet, plusieurs cas où elles se transformaient en un classique sarcôme, donnant lieu à des hématuries, à des phénomènes de compression et finalement à la mort par cachexie.

3) *Les rhabdomyômes du cœur* ont été particulièrement bien décrits par Césaris Demel. (*Di un caso di rabdomioma multiplo del cuore, Archivio per lo Scienze mediche*, vol. XIX n° 6, p. 139). Dans son cas concernant un sujet idiot et épileptique, le cœur était de volume normal ; normaux étaient également les orifices

valvulaires. Dans l'épaisseur des muscles papillaires du septum, des parois ventriculaires se voyaient des nodules saillants, mous, d'aspect myomateux, gros comme un pois ou comme un grain de mil. La pointe était déformée par un de ces noyaux plus gros que les autres, atteignant le volume d'une noix, de consistance molle, de coloration rosée. L'examen histologique d'une de ces tumeurs, pratiqué à un faible grossissement, montra qu'elles étaient constituées par un tissu réticulé très irrégulier, contenant surtout des éléments cellulaires analogues aux cellules-araignées, uni ou multinuclées, et des noyaux isolés, intensément colorés par l'éosine-hématoxyline. A un plus fort grossissement, ces éléments cellulaires apparaissent fortement striés, à la fois dans le sens longitudinal et dans le sens transversal, comme des fibres musculaires. Cette striation se poursuit dans les prolongements qui émanent de la cellule. De place en place dans le reticulum se voient de véritables fibres musculaires striées. Il s'agit donc, somme toute, de rhabdomyome. Quelquefois ces tumeurs contiennent du cartilage hyalin. Leurs caractères permettent de les rattacher à un trouble de développement, d'en faire une sorte d'inclusion embryonnaire, conformément à la théorie de Julius Cohnheim.

4) *Les lésions cutanées* sont très bien décrites par Vogt. Localisées au visage, elles consistent, d'après les travaux de Jacobi et de Jarisch, en nodules plus ou moins volumineux, du volume d'une tête d'épingle à celui d'une lentille, siégeant symétriquement de chaque côté de l'aile du nez, recouvrant parfois la figure à la façon d'un papillon.

Ce sont des adénomes sébacés qui peuvent aussi,

quoique plus exceptionnellement, occuper la peau du dos et de la tête. Ces tumeurs, habituellement congénitales, pourraient aussi, dans quelques cas, n'apparaître qu'à la puberté. Elles ne diffèrent pas en somme des adénomes sébacés si bien décrits, jadis, par Balzer. Telles sont les principales lésions que l'on peut constater à l'autopsie de sujets atteints de sclérose tubéreuse.

Leur constatation présente un double intérêt doctrinal et clinique. Doctrinal, parce qu'il est impossible, d'ores et déjà, de les rattacher à une altération cérébrale localisée et qu'il est indispensable, d'invoquer à leur origine, un trouble évolutif, une dysgénésie, conformément aux théories de Cohnheim. Clinique, parce que l'existence chez un individu idiot et épileptique de symptômes rénaux ou de lésions cutanées analogues à celles que nous avons décrites permet quelquefois comme l'a montré Vogt, de faire un diagnostic exact et de prévoir, plusieurs années à l'avance, la nature des lésions cérébrales qui causent l'idiotie et l'épilepsie.

§ V. Porencéphalie et Pseudo-Porencéphalie

La *Porencéphalie* a été bien étudiée en Allemagne par Kundrat, de Graz ; en France, par Bourneville, dont nous suivons ici la description. La lésion est caractérisée, comme l'indique son nom, par un *porus*, c'est-à-dire un trou creusé dans l'épaisseur de la substance cérébrale. Au niveau de ce trou la pie-mère est généralement saine, et, suivant l'expression classique, passe comme un voile d'un bord à l'autre de l'orifice. Celui-ci a généralement la forme d'un entonnoir (*Trichterformig*) à base périphérique et à sommet central.

La base est donc recouverte par les méninges molles ; quant au sommet, il communique avec le ventricule latéral et, siégeant à la partie la plus déclive de l'entonnoir, est généralement arrondi et régulier. Les bords de l'entonnoir sont quadrangulaires, ses parois usées ou légèrement mamelonnées. Mais ce qui est absolument typique, c'est l'aspect des circonvolutions qui avoisinent le porus « elles offrent une disposition « remarquable, caractéristique : toutes se dirigent en « rayonnant vers les bords de l'excavation, sur « laquelle elles se réfléchissent et où elles semblent « avoir leur origine. C'est à peine si les circonvolu- « tions les plus éloignées n'offrent pas cette particula- « rité et conservent quelques-uns de leurs caractères « morphologiques. Le nombre des circonvolutions « déformées est en rapport avec l'étendue de la « cavité porencéphalique » (Bourneville). Il y a généralement un peu d'hydrocéphalie.

La lésion peut être unilatérale, mais, plus souvent, elle occupe les deux hémisphères : il est fréquent de constater, d'ailleurs, qu'elle est plus accentuée d'un côté que de l'autre.

La *pseudo-porencéphalie* correspond à ce que les anciens anatomistes désignaient sous les noms de foyers d'hémorragie ou de ramollissement, de pseudo-kystes, d'infiltration celluleuse. La dure-mère ici encore est intacte. Mais dès qu'on l'a fendue, on aperçoit, à la surface d'un des lobes cérébraux, un kyste plus ou moins volumineux, de consistance molle parfois transparent. Les parois sont constituées par la pie-mère épaissie. Ce qui caractérise cette forme, c'est que « la cavité est subdivisée en logettes, traversées par des tractus cellulaires formant des mailles ; le tout est

infiltré de liquide céphalo-rachidien qui remplit le pseudo-kyste et ses logettes, et comble la dépression constituée par la lésion destructive » (Bourneville). Les circonvolutions voisines sont atrophiées, mais ne rayonnent pas vers la lésion comme dans la porencéphalie vraie. Le fond du foyer est formé par une membrane cellulaire très vasculaire. Lorsqu'il y a communication avec le ventricule latéral correspondant, cette communication est irrégulière et comme déchiquetée. La lésion est habituellement bilatérale; elle entraîne les altérations secondaires habituelles : dégénérescence des faisceaux pyramidaux, atrophie de la bandelette optique, du tubercule mamillaire, etc. Le plus souvent le kyste occupe le lobe temporal, le lobule de l'insula et la circonvolution d'enceinte de la scissure de Sylvius.

La porencéphalie vraie est toujours facile à différencier de la pseudo-porencéphalie. Dans la première (Bourneville) :

1) La cavité a la forme d'un entonnoir plus ou moins régulier à base externe, et dont le sommet regarde le ventricule. Son aspect est lisse. Elle est recouverte par la pie-mère qui n'offre ni logettes, ni infiltration celluleuse ;

2) Les circonvolutions ont une disposition caractéristique, elles se dirigent toutes en rayonnant vers le fond de l'excavation, véritable point de convergence où elles semblent prendre leurs racines ;

3) L'orifice de communication est toujours régulier, souvent parfaitement arrondi et elliptique, et situé toujours à la partie la plus déclive de l'entonnoir porencéphalique ;

4) Autour de l'excavation, on rencontre presque toujours d'autres anomalies de développement ;

5) La porencéphalie est une lésion congénitale, la pseudo-porencéphalie survient le plus souvent après la naissance.

Quant à l'histologie de ces deux variétés, elle est presque toute entière à élucider (Philippe et Oberthür). Aussi, ne nous attarderons-nous pas à reproduire toutes les hypothèses pathogéniques qui ont été faites à leur sujet. Tout ce que l'on sait de certain, c'est que la porencéphalie vraie est un arrêt de développement, dû peut-être à une cause d'ordre vasculaire, la lésion siégeant presque toujours au niveau du territoire irrigué par la sylvienne.

§ VI. Arrêts de développement

D'après MM. Hutinel et Babonneix, il y a lieu de distinguer trois ordres de faits :

1) *L'arrêt simple de développement* ;
2) *La microcéphalie* ;
3) *L'hypertrophie simple du cerveau.*

L'arrêt simple de développement s'observe assez fréquemment. Certains cerveaux d'idiots, dit Bourneville, sont remarquables par la simplicité de leurs circonvolutions, il n'y a pas de plis de passage, ou ils sont peu nombreux ; il s'agit là, en quelque sorte, de cerveaux d'étude. Les circonvolutions, par leur absence de sinuosités, rappellent le cerveau de mouton (lissencéphalie). Les sillons intermédiaires sont larges et béants. L'examen histologique de ces cas a été fait

par Pilliet, qui a montré que la lésion dominante, c'était l'imparfait développement des cellules nerveuses de l'écorce, qui, bien que très nombreuses, gardaient indéfiniment le caractère fœtal. Ces arrêts de développement, au lieu de frapper toutes les parties de l'encéphale, peuvent se localiser à l'une seule d'entre elles. M. Gibotteau a réuni, dans sa thèse, un certain nombre d'arrêts de développement d'un seul hémisphère, liés à l'étroitesse des artères correspondantes. Lorsque l'agénésie est moins étendue, elle atteint surtout les circonvolutions des lobes frontaux et occipitaux qui contrastent, par leur faible volume, avec l'aspect normal des autres lobes.

On connaît aussi des cas d'hypoplasie congénitale du cervelet, pouvant affecter le caractère familial.

A ces arrêts de développement, s'associent fréquemment des agénésies : absence de corps calleux, du septum lucidum, des commissures, ou même des anomalies viscérales, cardiaques ou autres.

M. et M^me^ Déjerine ont étudié certains cas où l'écorce est réduite à une mince membrane recouvrant des poches multiples communiquant les unes avec les autres, mais indépendantes de la cavité ventriculaire. Les fibres de projection manquaient, tandis que les fibres thalamo-corticales étaient conservées. MM. Variot et Roudinesco viennent de publier un cas intéressant de malformation du cerveau avec agénésie du manteau cérébral (Soc. de Pédiatrie, 15 fév. 1910).

Voici leur cas :

G....., entré le 15 avril 1909 aux Enfants Assistés, âgé de 15 jours. Débilité congénitale. Poids 2420 gr. Taille 17 cm.5. Accroissement très régulier et rapide pendant le pas-

sage à la nourricerie ; le 26 mai, poids 3440 gr. ; taille 52 cent. L'enfant est envoyé en nourrice à la campagne.

Il rentre dans le service de M. Variot le 27 novembre 1909, âgé de 8 mois. Poids 6500 gr. Taille 64 cent. Grande hydrocéphalie, tour du crâne 52 cent., élargissement du front en largeur et en hauteur ; la fontanelle antérieure, très largement ouverte, mesure dans le sens antéro-postérieur 23 cent. et latéralement 12 cent. ; elle est tendue, mais on n'y sent pas de battements. La fontanelle postérieure est presque fermée.

Amincissement des os du crâne. Circulation veineuse péricrânienne très développée. — Les yeux sont fortement repoussés en bas et en avant et présentent des mouvements de roulement continuels. La paupière supérieure découvre la sclérotique sur une grande étendue. — La bouche reste constamment ouverte ; l'enfant pousse des cris plaintifs fréquents. Pas de mouvements convulsifs des membres ; pas de contractures.

Une première ponction lombaire donne un liquide clair, sous faible pression ; sans leucocytose. D'autres ponctions faites les jours suivants donnent le même résultat ; le liquide vient en très petite quantité et sous une pression très faible.

Décès le 12 décembre 1909.

Autopsie. — Les os du crâne très amincis permettent la crâniotomie aux ciseaux. La calotte crânienne est distendue, mais les os qui la composent existent tous. Pas de malformation congénitale. La dure-mère est normale, avec une faulx du cerveau complète.

Pendant la crâniotomie, une grande quantité de liquide clair s'est écoulée ; après l'ablation de la calotte crânienne, on voit que le liquide était contenu dans une vaste poche limitée par une membrane mince et transparente, à présent affaissée et représentant les méninges internes.

Au-dessous de cette membrane, les hémisphères cérébraux font défaut en grande partie ; on ne voit en effet que leurs parties basales, c'est-à-dire les ganglions opto-striés, sous la forme de saillies ovoïdes ; en avant et en arrière de

celles-ci, des circonvolutions frontales et occipitales rudimentaires représentent les vestiges du manteau cérébral.

Il est donc déjà évident que la poche hydrocéphalique était constituée par une vaste cavité ventriculaire unique limitée presque sur toute sa périphérie par les méninges, sans interposition de substance cérébrale.

Après avoir extrait l'encéphale de la boîte crânienne (ce qui permet en passant, de vérifier la conformation normale de la base du crâne, de la dure-mère et de ses sinus) on peut se rendre compte exactement de ce qui manque et de ce qui reste. Ce qui manque c'est la plus grande partie du manteau cérébral, circonvolutions et substance blanche du centre ovale jusqu'au contact des masses grises centrales.

Ce qui reste, ce sont d'abord quelques circonvolutions ; on retrouve, en effet :

1° En avant la partie inférieure orbitaire du lobe frontal gauche, ainsi que son pôle antérieur, avec les segments les plus antérieurs de ses circonvolutions externes. Du lobe frontal droit, il ne reste que la face orbitaire et une partie de la circonvolution frontale interne ;

2° Plus en arrière, les lobes pariétaux, temporaux et occipitaux font défaut sur la face interne et inférieure du cerveau ;

3° L'extrémité postérieure de ce dernier est représenté à droite et à gauche par un résidu des circonvolutions internes et inférieurs représentant exactement le précunéus, le cunéus et le lobule lingual.

Toutes les circonvolutions ne sont composées que d'une mince lame de substance blanche, recouverte par un cortex sans replis ; les sillons que l'on voit à la surface s'enfoncent à peine dans la profondeur. Au-dessous de ce manteau cérébral en état d'agénésie presque totale, l'examen microscopique démontre la conservation des autres segments de l'encéphale : corps opto-striés, pédoncules cérébraux, protubérance annulaire, cervelet, bulbe rachidien. Les nerfs crâniens sont au complet. Les différents organes n'ont pas évidemment leur aspect normal ; le cervelet est insuffisamment épais ; la protubérance annulaire est aplatie ; les pyramides bulbaires font défaut.

Les modifications qu'ils peuvent avoir subies seront étudiées dans le laboratoire de M. Déjerine où cette pièce sera, après durcissement, débitée en entier par la méthode des coupes microscopiques sériées.

Quelle est la pathogénie de la malformation cérébrale? Pour MM. Variot et Roudinesco, il s'est agi d'un processus très précoce ayant eu lieu pendant le troisième mois de la vie intra-utérine, avant la soudure du manteau cérébral aux noyaux centraux.

Quant à la cause exacte de cet arrêt de développement, on peut, comme toujours, ou bien supposer qu'une infection, un trouble circulatoire ou un traumatisme a provoqué la destruction et la résorption consécutive de la paroi de la vésicule cérébrale antérieure, ou bien que, pourvues d'un pouvoir insuffisant de prolifération, les cellules du feuillet externe du blastoderme se sont trouvées ici en défaut. L'hydrocéphalie elle-même est due sans doute à l'absence de communication entre la grande cavité des ventricules latéraux et le troisième ventricule.

Ce qu'il y a d'intéressant, dans ce cas, c'est l'absence de toute contracture, bien qu'il y ait eu agénésie complète des faisceaux pyramidaux.

Dans la *microcéphalie*, le poids du cerveau reste toujours inférieur à la normale, et peut tomber comme dans un cas de Damaye à 534 gr. (poids inférieur à celui du cerveau d'un nourrisson), chez un individu de 35 ans. Selon les circonstances, la microcéphalie est due : soit à un arrêt simple de développement (*microcéphalie pure de Giacomini*); soit à une anomalie caractérisée par l'adjonction, à cette lésion, de nombreuses déviations morphologiques des circonvolutions ; soit à

une des altérations que nous avons précédemment étudiées : sclérose cérébrale, méningo-encéphalite, hydrocéphalie, etc., etc.

Quant à l'*hypertrophie simple* du cerveau, elle est tout à fait exceptionnelle, elle se caractérise essentiellement par une augmentation manifeste de tous les éléments constitutifs de la pulpe cérébrale. Le résumé de ces cas types en donnera une idée suffisamment exacte.

Le cas de Landouzy concerne un garçon de dix ans qui, depuis sa naissance, avait une tête énorme. Son intelligence était normale, son état général excellent, et rien ne faisait présager une fin prochaine, lorsqu'il fut pris subitement d'accidents pulmonaires auxquels il succomba en vingt-quatre heures. A l'autopsie, faite par Magnan, on ne put constater aucune lésion, macro ou microscopique du cerveau, dont le poids dépassait de 290 gr. le poids d'un cerveau d'adulte, et de 600 gr. environ le poids moyen d'un cerveau de même âge.

Dans l'observation publiée par Rilliet et Barthez, un enfant de deux ans, rachitique, présente soudain des accidents nerveux auxquels il ne tarde pas à succomber.

A l'autopsie, on constate que les circonvolutions cérébrales sont saillantes, fortement imprimées sur les dépressions osseuses, et que le crâne ossifié, présente, en deux points, des perforations de 4 à 5 m/m, qui semblent résulter de la pression, en ces points, du cerveau hypertrophié.

Enfin, dans un cas récent de M. Variot (*Soc. Méd. des Hôpitaux*, 10 janv. 1904), il s'agissait d'une petite fille de dix mois, qui avait tout à fait l'aspect d'une hydrocéphale, et qui, le soir même de son entrée à l'hôpital, fut prise de fièvre et succomba en quelques heures avec une température de 43°. A l'autopsie, pas le moindre épanchement ventriculaire. Le cerveau pesait 1.630 gr., mais ne présen-

tait aucune modification morphologique importante, sauf dans la région rolandique, où les circonvolutions avaient une apparence un peu désordonnée.

Les noyaux opto-striés et le cervelet étaient intacts. Il en était de même des méninges.

CHAPITRE II

Etude anatomique de quelques variétés d'idiotie

Nous nous proposons d'exposer dans ce chapitre, les caractères anatomiques de quelques variétés d'idiotie, qui sont : 1) l'idiotie myxœdémateuse ; 2) l'idiotie mongolienne ; 3) l'idiotie amaurotique familiale ; 4) l'idiotie hydrocéphalique.

1) Idiotie myxœdémateuse

Ses lésions sont encore assez mal connues, en dehors de l'infiltration des différents tissus par la mucine, et que nous n'avons pas à décrire ici. « Les altérations du système nerveux central et périphérique sont fort discutables. Les modifications décrites sont généralement minimes et ne peuvent être considérées comme spécifiques » (Hutinel et Léon Tixier).

2) Idiotie amaurotique familiale

Sous ce nom on décrit depuis Waren Tay et Sachs, une variété singulière d'idiotie survenant habituellement chez des israélites pauvres, offrant au plus haut point le caractère familial, et qui se manifeste vers

quinze ou dix-huit mois, par des troubles intellectuels accompagnés de troubles moteurs qui emportent bientôt le malade. Cette affection est encore assez mal connue au point de vue anatomique. Voici, d'après un article de MM. Babonneix et Brelet (*Gaz. des Hôpitaux*, 16 mai 1908), quelles seraient ses principales lésions. Il existe des altérations importantes de la substance grise dans tout le système nerveux central. Les nerfs périphériques sont intacts. A l'examen macroscopique, rien d'anormal. Quelquefois cependant les méninges sont adhérentes ; le poids du cerveau n'est habituellement pas modifié, cependant, d'après Schütze, il pourrait être diminué ; Lukacs et Markbreit ont vu une association de la maladie de Tay-Sachs avec la microcéphalie ; on peut d'ailleurs se demander s'il s'agit bien, dans cette observation, d'une véritable maladie de Tay-Sachs. Les circonvolutions cérébrales ont le plus souvent un aspect habituel ; cependant Sachs a constaté des anomalies, auxquelles il attribuait une certaine importance ; c'était une division de la scissure de Rolando allant rejoindre la scissure de Sylvius, un prolongement de la première scissure temporale jusque dans la région pariétale, une scissure médio-frontale anormale, etc. D'après Schaffer ces anomalies sont loin d'être constantes ; il ne les a pas retrouvées et n'a vu qu'une fois sur sept cas la béance des lèvres de l'opercule rolandique laissant apercevoir l'insula dans la profondeur. Quelquefois les circonvolutions cérébrales sont augmentées de consistance, résistent au couteau (Sachs) ; on les a vues épaissies, presque cartilagineuses (Kingdon, Mohr) comme dans la sclérose cérébrale atrophique.

L'examen microscopique du système nerveux cen-

tral donne des résultats beaucoup plus importants. On trouve des lésions diffuses des cellules nerveuses de l'écorce cérébrale, des noyaux moteurs du bulbe et des cornes de la moelle.

La lésion cellulaire consiste en une tuméfaction du corps de la cellule, une déformation globuleuse localisée en un point de la cellule. Dans cette partie boursouflée, en forme de ballon, le réseau de Golgi (Aussennetz) est intact; mais le réseau interne (Innennetz) subit une désintégration granuleuse et finit par disparaître, il n'est plus représenté alors que par un amas de granulations. La première partie malade est l'hyaloplasma, plus tard les neuro-fibrilles (Schaffer).

Le noyau et le nucléole restent longtemps intacts, puis le noyau devient trouble et se déforme; il est souvent refoulé à la périphérie. Les prolongements de la cellule sont presque toujours dégénérés, mais Schaffer établit une distinction entre les prolongements latéraux (Seitendendriten) qui restent souvent intacts et les apicaux (Apicaldendriten) dont les fibrilles sont dissociées, écartées les unes des autres, ce qui produit des ballonnements caractéristiques de la fibre.

La névroglie ne présente que des lésions légères : augmentation du nombre des cellules dont quelques-unes prennent la forme d'étoiles ou d'araignées.

Holmes et Parsons ont vu une prolifération considérable de la névroglie, mais c'est un processus secondaire. Les vaisseaux sanguins ne sont pas altérés.

Il s'agit donc de lésions cellulaires très diffuses. Le gonflement du corps de la cellule et de certains de ses prolongements est la caractéristique des lésions cytopathologiques de l'idiotie amaurotique familiale. On ne trouve plus, dans tout le cerveau, une cellule qui ne

soit pas malade. Ces lésions déterminent secondairement une dégénérescence des fibres à myéline de l'écorce et une dégénérescence descendante des faisceaux pyramidaux. Le cervelet est habituellement normal. Les éléments cellulaires de la moelle présentent des lésions analogues à celles de l'écorce depuis la région cervicale jusqu'à la région sacrée (Sachs). Les ganglions spinaux et les nerfs sont intacts, sauf le nerf optique.

Les lésions rétiniennes ont été étudiées par Holden. La rétine est épaissie par infiltration œdémateuse de la couche moléculaire externe et par hyperplasie des cellules ganglionnaires; ces cellules sont augmentées de volume et remplies de nombreuses granulations. L'aspect ophtalmoscopique de la macula est dû, pour une part, à l'œdème, pour l'autre à l'accroissement de la couche des cellules ganglionnaires (Mohr). Dupuy-Dutemps explique l'aspect de la macula par les lésions des cellules ganglionnaires qui sont, en ce point, tassées les unes contre les autres et superposées en plusieurs couches. Du fait des lésions cellulaires, cette couche épaisse perd sa transparence et masque complètement la teinte rouge de la choroïde; au centre, le bord de la fovéa étant dépourvu de cellules ganglionnaires, la rétine conserve sa transparence et laisse voir la couleur rouge de la choroïde. La choroïde ne présente pas de lésions. Les cellules de la rétine et les cellules pyramidales du cerveau ayant une origine embryonnaire commune, il n'est pas étonnant qu'elles soient en même temps le siège des lésions de l'idiotie amaurotique familiale (Apert).

Le nerf optique est atrophié, sclérosé par augmentation considérable du tissu conjonctif interstitiel et in-

filtration de nombreuses cellules rondes (Kingdon et Russell).

L'étude histologique montre donc que l'idiotie amaurotique familiale de Tay-Sachs est la conséquence d'un processus dégénératif, non inflammatoire, de tout le système nerveux central, surtout de l'écorce des hémisphères (Sterling).

Ce n'est pas un arrêt de développement, une agénésie corticale, comme Sachs l'avait d'abord admis. En effet le développement de l'enfant est normal pendant les premiers mois; les quelques anomalies des circonvolutions et des scissures trouvées dans certains cas sont très inconstantes et ne paraissent pas avoir grand importance. D'ailleurs Sachs lui-même a abandonné cette théorie de l'agénésie corticale; il croit plutôt que l'enfant, qui sera atteint d'idiotie amaurotique familiale, naît avec une capacité limitée pour le développement normal; cette capacité dure jusque vers cinq ou six mois; à ce moment, le pouvoir de développement ultérieur s'arrête et alors la dégénérescence commence. Cette conception se rapproche de celle d'Edinger qui a décrit des maladies nerveuses par usure; ces maladies sont caractérisées par une friabilité congénitale du tissu nerveux trop fragile pour se développer normalement. Schaffer range l'idiotie amaurotique familiale dans ce groupe des maladies par usure (Aufbrauchkrankheiten).

C'est aussi la théorie adoptée par Bing; les maladies familiales du système nerveux s'expliquent par une faiblesse congénitale du névraxe. Selon que cette prédisposition touche divers points des centres encéphaliques et médullaires, on a les divers types cliniques : cervelet et hérédo-ataxie de Pierre-Marie; système

moteur cérébro-spinal et paraplégie spastique familiale; voies optiques et écorce cérébrale et idiotie amaurotique familiale. Apert explique les maladies familiales par une disposition héréditaire spéciale de certains groupes de cellules à évoluer anormalement; ce sont des malformations cellulaires dont l'apparition et le mode héréditaire sont soumis aux mêmes lois que les variations morphologiques extérieures du type normal.

3) **Idiotie mongolienne**

Elle n'a été que peu étudiée au point de vue anatomique. Les principales recherches qu'elle a suscitées ont été résumées par M. Babonneix, dans un mémoire publié par les *Archives de médecine des enfants* (n° 7, juillet 1909) et auquel nous empruntons la plupart des éléments de cette description.

D'après *Shutleworth* (1), ce qu'on observe le plus souvent, c'est une simplification marquée des circonvolutions cérébrales avec anomalies du corps thyroïde.

Sutherland (2), à l'autopsie d'un mongolien de quatorze mois, trouve la protubérance, le bulbe et le cervelet très peu développés et mentionne, en plus, le raccourcissement du diamètre antéro-postérieur du cerveau.

Wilmarth (3), dans cinq cas, constate des lésions analogues.

---

(1) Shutleworth. Internat. med. Congrès 1881, vol. III; med. chir. journ,, 1883; British med. journ., 1886; Mental. Déficient Child., London, 1900.

(2) Sutherland, Pratictioner, 1899; East and West. Rep. Soc. Study Dis. Child., London, 1905-1906; Lancet, 1906.

(3) Wilmarth, Alienist and Neurologist, 1890.

Bourneville (1901) (1), examinant un cerveau d'idiot mongolien mort à sept ans, trouve un peu de méningite symphysaire au niveau du pli pariétal inférieur droit; la plupart des circonvolutions sont grêles, les plis de passage rares, les sillons peu profonds, mais il n'y a pas de lésions en foyer; les circonvolutions n'ont ni l'aspect chagriné, ni la consistance foetale.

Le corps calleux est épais. La protubérance et le bulbe sont normaux. Le cerveau pèse 730 grammes; le cervelet, 100; le bulbe et la protubérance réunis, 15 grammes. Le corps thyroïde ne présente aucune lésion. Le thymus, par contre, est tout petit. Les poumons offrent des lésions évidentes de tuberculose.

En 1902 le même auteur publie l'observation d'un idiot mongolien mort à onze ans. La pie-mère cérébrale est un peu œdématiée mais non adhérente. Les trois circonvolutions frontales droites sont bien dessinées, quoique petites. Le lobule de l'insula offre quatre digitations. Il existe quelques anomalies morphologiques des circonvolutions. De plus, les sillons sont peu profonds, les plis de passage très peu nombreux; tout l'encéphale paraît réduit de volume; il pèse 1124 grammes (cerveau, 900; cervelet, 100; bulbe et protubérance, 12 grammes). La pituitaire est pâle, mais de dimensions normales. Le thymus pèse 11 grammes, le corps thyroïde, 12 grammes. Il existe, au niveau du poumon et de l'appendice des lésions tuberculeuses avancées. Dans un troisième cas du même auteur (1903), concernant une fillette de douze ans et

(1) Bourneville. C. R. de Bicêtre, 1901, pp. 137-147; Id. 1902, p. 3-18; 1903, p. 149, Voir aussi Congrès des aliénistes et des neurologistes, 1903, p. 282, t. II.

demi, le thymus pesait 15 grammes, le corps thyroïde 7 grammes. Mêmes lésions bacillaires des poumons que dans les cas précédents. Les viscères étaient congestionnés, les capsules surrénales volumineuses. Le crâne, trigonocéphale, offrait, avec des sutures persistantes, de nombreuses plaques transparentes; l'os épactal était très large, l'apophyse crista-galli petite; le liquide céphalo-rachidien peu abondant. La pie-mère cérébrale était finement vascularisée, adhérente au niveau de la face interne des lobes frontaux, adhérente par places sur l'hémisphère droit. Les circonvolutions frontales étaient grêles, les sillons peu profonds. En 1906, chez une idiote mongolienne de dix-sept ans, Bourneville constate la minceur du crâne, dont la plupart des sutures persistent encore.

L'os épactal, de 6 centimètres de haut, est coupé en deux par une suture prolongeant la suture interpariétale. La pie-mère cérébrale, adhérente par places, est épaissie au niveau du chiasma. La dure-mère présente, au niveau de la face inférieure des lobes frontaux, deux petits fibro-sarcomes. La protubérance est petite. Le thymus manque. Le corps thyroïde pèse 5 grammes; il est anormalement vascularisé. Le foie est congestionné; les poumons offrent les lésions tuberculeuses habituelles.

L'examen histologique de ces cas a été fait par MM. Philippe et Oberthür. Dans un premier cas (1), il révéla l'existence de lésions diffuses, dont voici le résumé :

1) *Méninges.* — Épaissies, plus opaques que normalement, elles sont riches en tissu fibreux et contien-

(1) Philippe et Oberthür. C. R. de Bicêtre, 1901, p. 148.

nent de nombreux vaisseaux dont les parois ont subi tantôt la dégénérescence hyaline, tantôt l'infiltration connective de leur tunique externe; elles adhèrent faiblement au tissu sous-jacent; après décortication, il n'y a pas d'érosions de la substance grise ; mais la face profonde de la pie-mère paraît tomenteuse. Elle envoie, en effet, dans l'écorce, de nombreux prolongements et aussi de fins vaisseaux.

2) *Ecorce.* — Elle est amincie, de même que la substance blanche. Il existe donc un certain degré de *microgyrie.* La zone sous-pie-mérienne est épaissie. La substance grise présente à examiner : (*a*) des cellules ; (*b*) des fibres à myéline; (*c*) de la névroglie et des vaisseaux.

a) Les *cellules* sont petites, souvent arrondies ou fusiformes, offrant l'aspect de neuroblastes, raréfiées. Souvent leur noyau est surcoloré (chromophilie) et déformé ; leur protoplasma est pauvre en prolongements et contient peu de corpuscules chromatophiles (achromatose). Ces lésions cellulaires semblent atteindre leur maximum au niveau du pli courbe et des pariétales inférieures.

b) *Fibres à myéline.* — Le réseau d'Exner est très grêle, composé de fibres ténues, à gaines extrêmement minces. Les autres couches de fibres tangentielles sont peu développées, les fibres radiaires rares.

c) *La trame névroglique* est partout peu visible ; nulle part on ne rencontre d'éléments géants ; par contre, les noyaux névrogliques sont très abondants, surtout dans le voisinage des cellules nerveuses ; ils sont petits, riches en chromatine.

3) *Substance blanche.* — Elle présente une décoloration uniforme, massive et non en foyers. Les fibres

radiaires, rares et peu développées, sont frappées d'une sorte de dystrophie. La névroglie qui les sépare est peu abondante, mais elle contient d'innombrables noyaux. Les vaisseaux sont nombreux; leurs parois sont sclérosées ou hyalines, leurs gaines adventices dilatées. De ces constatations, les auteurs concluent qu'il s'agit, dans leur cas, d'un processus dégénératif avec lésions dystrophiques très avancées, tout à fait indépendant de la méningo-encéphalite infantile ou de la sclérose atrophique.

Dans un second cas, MM. Philippe et Oberthür ont examiné les circonvolutions rolandiques, les première et deuxième frontales, les occipitales et temporales.

1) Les méninges molles sont épaissies, surtout l'arachnoïde viscérale, qui prolifère sous forme de végétations du côté de la face libre des méninges.

Leurs vaisseaux sont dilatés ; les travées connectives cloisonnant les espaces sous-arachnoïdiens sont épaissies.

2) *Ecorce cérébrale.* — La couche névroglique sous-pie-mérienne est augmentée d'épaisseur, surtout dans les endroits qui correspondent aux altérations méningées maxima ; par places, il existe même une véritable symphyse méningo-corticale. Les fibres tangentielles sont toutes lésées : le plexus d'Exner n'est plus composé que de fibres grêles et espacées, courant obliquement au-dessous de la surface; les fibres radiaires sont aussi diminuées de nombre. Les cellules sont moins atteintes. On retrouve les différentes couches de Meynert, et, dans chacune, les éléments sont nets; cependant leur protoplasma est souvent craquelé, vacuolaire; l'espace péricellulaire est parfois rempli par deux ou trois noyaux : lymphocytes ou noyaux névro-

gliques. En somme, lésions considérables des fibres myéliniques et lésions légères des cellules nerveuses, les unes et les autres devant être rattachées non à une méningo-encéphalite ordinaire, mais à une méningo-encéphalite spéciale, relativement peu nécrotique et localisée aux couches superficielles de l'écorce.

Dans un cas examiné par M. Oberthür les circonvolutions étaient épaissies, sans infiltration de la zone sous-pie-mérienne; le reste des circonvolutions était diminué de volume, aussi bien dans leur substance blanche que dans leur substance grise.

1) Les *méninges* sont altérées. La pie-mère est légèrement épaissie dans ses parties, qui sont en rapport avec la surface libre des circonvolutions; mais elle n'adhère qu'au niveau des sillons; à ce niveau, elle envoie dans la profondeur des prolongements connectifs très fins qui se mettent en rapport avec les fibrilles névrogliques hypertrophiées. En certains de ces points, la zone sous-pie-mérienne est ulcérée ou ramollie (méningite ulcéreuse ou disséquante).

2) *Ecorce.* — Les couches cellulaires sont moins épaisses que normalement, surtout au niveau des cellules pyramidales, grandes ou petites, et l'on retrouve un certain nombre de ces éléments en plein centre ovale.

De plus, on ne trouve pour ainsi dire pas une cellule normale; les unes ont subi une atrophie complète, avec état poussiéreux du protoplasma, surcoloration du noyau, plissement de la membrane nucléaire, disparition du nucléole, désintégration du protoplasma. La regression neuroblastique n'est pas moins fréquente; les éléments nerveux sont souvent entourés de nombreuses cellules névrogliques. Ces lésions sont

maxima au niveau des grandes cellules pyramidales du lobule paracentral et du cunéus.

Les fibres à myéline sont grêles ; les fibres radiaires et tangentielles rares et clairsemées.

3) *Substance blanche.* — Les vaisseaux y sont assez nombreux ; leur tunique externe est épaissie, et les noyaux névrogliques prolifèrent à leur voisinage.

Dans un autre cas (C. R. de Bicêtre, 1903), M. Oberthür arrive aux mêmes résultats. Les grandes cellules pyramidales sont toutefois moins altérées. Le corps thyroïde présente des altérations multiples : hypertrophie de la capsule et des travées, sclérose périvasculaire, hémorragies interstitielles, infiltration graisseuse. Dans un troisième cas étudié par le même auteur, les réactions méningées sont très légères. Les cellules nerveuses sont clairsemées mais leurs dimensions et leurs réactions colorantes sont très voisines de la normale. Cependant certaines sont en état de désintégration cellulaire avec Kernschwund (fonte nucléaire) ; d'autres présentent un certain degré de neuronophagie. Dans aucune le noyau n'est clair ; leur protoplasma ne contient pas de corps chromatophiles bien différenciés. Quelques-unes sont très vacuolaires ; leurs prolongements sont rares. Les fibres à myéline, excessivement grêles, manquent par places ; les fibres tangentielles profondes sont plus atteintes que les autres. Les vaisseaux du centre ovale paraissent anormalement développés. La névroglie n'est pas hypertrophiée. Le corps thyroïde offre des lésions scléreuses très nettes.

Thiemich (1903) (1), chez un idiot mongolien de

(1) Thiemich, Monatschr. für Kinderheilk., Wien, 1903.

cinq ans et demi, trouve un cerveau de 1.045 grammes. Les circonvolutions sont un peu grossières et d'apparence atypique dans les parties voisines des circonvolutions rolandiques gauches. La première temporale est aplatie et comprimée.

La plupart des circonvolutions du même hémisphère offrent des anomalies morphologiques diverses. Dans l'écorce de la première frontale droite, apparaît, accolé aux méninges molles, un tubercule gros comme un noyau de raisin. Les ganglions de la base, la protubérance, le bulbe et la moelle sont normaux. Le corps thyroïde ne présente aucune lésion.

M. J. Comby (1903-1907) observe, chez une idiote mongolienne de dix-huit mois, en plus d'une anomalie cardiaque consistant en communication interventriculaire typique, des altérations intéressantes de la forme du cerveau.

« Le cerveau petit, et de forme ovalaire à pôles aplatis, présente des circonvolutions larges, aplaties, peu sinueuses (lissencéphalie évidente). Le poids de l'encéphale tout entier ne dépasse pas 725 gr. ». Histologiquement (Tilloy), on ne constate qu'une légère prolifération névroglique du cortex, avec une raréfaction à peine marquée des grandes cellules pyramidales de la région rolandique, mais sans lésions vasculaires. Le thymus et le corps thyroïde sont intacts.

Chez une idiote mongolienne de vingt et un mois, M. J. Comby retrouve les mêmes lésions : « Cerveau régulier, avec circonvolutions aplaties et grossières ; lissencéphalie évidente. Poids total de l'encéphale : 820 grammes ». Mêmes lésions histologiques que précédemment, même intégrité du thymus et du corps thyroïde.

Et M. Comby, de ces cas, comme de ceux précédemment publiés, conclut que « le mongolisme est caractérisé par un cerveau spécial, ovale, court à grosses circonvolutions aplaties, rappelant le cerveau d'un animal (singe ou ruminant); ce cerveau est symétrique sans sclérose apparente, sans porencéphalie, sans foyer localisé quelconque ».

Fromm (1905) (1), à l'autopsie d'un mongolien de un an et demi, trouve une hypoplasie évidente du corps thyroïde, avec sclérose avancée. Les circonvolutions cérébrales sont aplaties, déformées.

Bernheim-Karrer (1906) (2), observe de nombreuses lésions macroscopiques. Le corps thyroïde est petit et atrophié, partiellement sclérosé, le thymus petit, gélatineux, le rein gauche rudimentaire. La moelle est congestionnée, le cerveau mou, farci de foyers hémorragiques, les circonvolutions élargies, la protubérance asymétrique, cette asymétrie étant due à l'agénésie du faisceau pyramidal droit, les méninges épaissies.

Heubner (1906). Insiste sur l'agénésie cérébrale, qui prédomine au niveau des lobes frontaux.

La même année, Lange, chez une idiote mongolienne de huit ans et demi, constate des lésions analogues du corps thyroïde. De plus, l'encéphale est court et comme écrasé dans le sens antéro-postérieur; les multiples anomalies morphologiques constatées, l'aplatissement des circonvolutions montrent qu'il s'agit, surtout, dans ce cas, d'agénésie cérébrale.

---

(1) Fromm. Un cas de mongolisme (Iahrb. für Kinderheilk., nov. 1905).
(2) Iahrb. für Kinderheilk., 1906, pp. 26-741-748 et 1907, p. 481.

Bagolan (1907), conclut de ses recherches, que le mongolisme est causé par une aplasie congénitale des éléments nerveux de l'écorce.

Lewkowicz (1907), chez une fillette mongolienne de deux ans et demi, morte de broncho-pneumonie, trouve un cerveau très inférieur comme poids à la normale (983 gr.). Tout le névraxe était bien développé ; il n'existait aucune anomalie apparente.

De nombreux auteurs ont trouvé des malformations congénitales cardiaques : communication interventriculaire (Thomas et Garrod, Comby), persistance du canal artériel, rétrécissement pulmonaire congénital, anomalies des orifices cardiaques (Neumann Kassowitz) ; génitales : phimosis, cryptorchidie ; diverses : spina-bifida, pied-bot, malformations de la voûte palatine, incurvation du petit doigt (T. Smith), nystagmus, etc.

Nous voulons rapporter ici pour terminer un cas dont nous devons la communication à M. Babonneix, et où l'examen histologique a conduit à des résultats intéressants.

Observation (Comby). — *Garçon de trois ans, syndactylie-cryptorchidie.* — Chagrins éprouvés par la mère pendant la grossesse. — « Le 15 juin 1905, entre dans mon service à l'Hôpital des Enfants malades, salle Chaumont, n° 19, un enfant de trois ans, G. Henri..... que m'adresse mon collègue et ami, le docteur Letulle. Cet enfant est un mongolien, comme l'avait parfaitement reconnu le docteur Letulle. »

Antécédents héréditaires. — Le père, diabétique depuis 7 ans, avait cinquante-sept ans à la naissance de son enfant. La mère, âgée de quarante ans, est bien portante. Elle a eu huit grossesses ; les sept premiers enfants sont

sains et normaux; le huitième, celui dont nous allons nous occuper, seul est atteint d'idiotie mongolienne. C'est que, outre l'épuisement de la mère par des grossesses répétées, qu'on pouvait invoquer, celle-ci a éprouvé de grands chagrins pendant sa dernière grossesse; elle a eu notamment peur de voir mourir un de ses enfants, qu'on disait atteint de méningite. La huitième grossesse a donc différé des sept précédentes par des émotions morales fâcheuses qui ont troublé l'évolution du fœtus.

Antédédents personnels. — L'enfant né à terme, mais petit, délicat; ictère pendant les huit premiers jours; aucune manœuvre obstétricale; accouchement naturel et facile. Au début l'enfant ne pouvait prendre le sein à cause de sa grande faiblesse. Il fallut une dizaine de jours pour avoir des mouvements de succion suffisants pour la montée du lait. Allaitement au sein, pendant 4 à 5 mois; marche à 18 mois. Bronchite il y a 4 mois. Enfant généralement calme, pas méchant, mais manifestant une grande joie quand il se trouvait, au dehors, au milieu du bruit, et surtout quand il entendait la musique. Intelligence inférieure à la normale. L'enfant n'a pu apprendre à parler.

Etat actuel. — Faciès caractéristique. Yeux bridés et obliques, figure ronde, tête brachycéphale, ayant 46 c/m. de circonférence, fontanelle encore largement ouverte; cheveux normaux. Pavillons des oreilles bien ourlés avec état rudimentaire du lobule.

Pas de nystagmus, ni de strabisme. L'enfant voit aussi bien qu'il entend, mais il n'articule aucun mot.

Nez enfoncé à la racine, bouche bée, langue un peu grosse, commençant à se dépouiller et à se fissurer. Voûte palatine ogivale, présence de végétations adénoïdes. L'enfant a toutes ses dents. Mains larges et courtes, brièveté notable des petits doigts et des pouces. La radiographie montre bien l'atrophie des os des phalangettes et phalangines au petit doigt.

Thorax aplati et enfoncé sur les côtés comme dans le rachitisme. Mais colonne vertébrale droite; position de tailleur assis affectionnée par l'enfant qui, d'ailleurs, a une grande souplesse dans ses articulations et marche bien;

taille 0m85, pas très éloignée de la normale. Poids 11 kg.900, inférieur au poids moyen. Comme anomalies concomitantes, nous devons signaler une syndactylie symétrique des orteils du milieu, et une double cryptorchidie. Rien au cœur à l'auscultation. Rien dans les autres viscères. L'enfant mange bien, digère bien, mais urine dans son lit. Il est toujours enjoué, de bonne humeur, ne pleure jamais.

En somme, ce petit mongolien ne diffère des autres, ni par les symptômes et l'habitus extérieur, ni par l'étiologie. On peut relever deux facteurs principaux dans cette étiologie : grossesses multiples et rapprochées, dernière grossesse traversée par des chagrins et des secousses morales fâcheuses.

Voici ce que nous révèle l'examen macroscopique et microscopique du cerveau.

Cerveau. — Examen macroscopique. Le cerveau tout entier paraît un peu moins divisé, avec des circonvolutions plus simples, des sillons moins profonds, des plis de passage moins nombreux qu'à l'état normal. En somme, il existe un certain degré de *lissencéphalie*. Le diamètre antéro-postérieur est un peu réduit. Il n'existe aucune malformation, aucune anomalie. Nulle part, le cerveau ne possède une consistance analogue à celles des scléroses cérébrales, ni cette consistance gélatineuse si fréquemment signalée dans les cas de ce genre.

Hémisphère gauche. — La pie-mère est plus épaisse que normalement, un peu adhérente, surtout au niveau des sillons ; on arrive cependant à décortiquer le cerveau sans déterminer à sa surface d'érosions analogues à celles que l'on observe dans la paralysie générale. Le sillon de Rolando se bifurque à son extrémité supé-

rieure. A la face interne, ce qui frappe le plus, c'est l'aspect normal de la circonvolution du corps calleux, mal délimitée, surtout en haut et en arrière. La face inférieure n'offre rien de bien saillant.

Hémisphère droit. — Même aspect général. La lissencéphalie est peut-être un peu moins marquée que sur l'hémisphère opposé. La circonvolution du corps calleux est, elle aussi, anormale dans sa forme. Le corps calleux, le pédoncule cérébral, la protubérance, le bulbe, le cervelet, les ganglions centraux sont normaux.

Examen microscopique. — Divers fragments de cerveau ont été inclus à la celloïdine, débités en coupes minces et colorés par les différentes méthodes : Weigert-Pal, Nissl, hématéine-éosine, van Gieson.

I. *Coloration à l'hématéine-éosine.* Plusieurs morceaux ont été examinés.

Morceau A (frontale et pariétale droites, partie moyenne). Les méninges molles sont à peu près intactes. Cependant, au niveau d'un sillon, elles sont légèrement œdémateuses ; les veines situées dans cette région ont leurs parois épaissies ; l'une d'elles, notamment, présente une déformation manifeste, due à ce que la portion de ses tuniques qui regarde le fond du sillon s'est tuméfiée, de façon à constituer un nodule arrondi infiltré de mononucléaires, riche en fibrine, surtout dans ses parties centrales, et qui se continue sans transition avec le reste des parois veineuses. Au point opposé, une grosse veinule est oblitérée par un thrombus fibrineux, tandis que ses parois, rompues en un point, offrent une infiltration leucocytaire inégalement marquée suivant les régions examinées. Tout autour,

on constate l'existence, dans l'espace sous-arachnoïdo-pie-mérien, de nombreux éléments jeunes de diverse nature : leucocytes, cellules conjonctives et aussi de fibres connectives, etc. Dans l'écorce, il y a lieu de distinguer deux zones : 1) celle qui est sous-jacente à la partie saine des méninges ne décèle aucune grosse altération ; les cellules ont leur ordination habituelle, elles ne paraissent pas diminuées de nombre, les vaisseaux sont sains, et la seule anomalie que l'on constate, c'est l'existence de blocs de pigment irrégulièrement disséminés dans la substance grise et dont la nature hématique ne semble point douteuse ; 2) dans la zone sous-jacente à la méninge malade, l'aspect est tout autre : les régions superficielles de l'écorce correspondant à la névroglie marginale sont occupées, en effet, par un réseau fibrillaire plus dense que normalement, au milieu duquel se trouvent de nombreuses cellules-araignées. Les cellules nerveuses proprement dites sont rares ; les capillaires, très nombreux, engainés de cellules rondes, ont leur endothélium gonflé et sont comme entourés de blocs pigmentaires. Dans la substance blanche, les capillaires offrent un aspect analogue ; autour de quelques-uns se voient des nodules infectieux.

Sur d'autres coupes du même morceau, on voit un nodule inflammatoire logé dans un sillon, à une certaine distance de la surface. Ce nodule, arrondi sur certaines coupes, est elliptique sur d'autres, son grand axe étant parallèle à l'axe du sillon ; il contient, dans son intérieur, quelques lumières vasculaires. Examiné à un fort grossissement, il paraît surtout formé de mononucléaires, souvent vésiculeux, auxquels s'ajoutent quelques hématies et de la fibrine en petits pa-

quets ; ces éléments cellulaires sont en dehors des vaisseaux (veines) dont la tunique interne n'est nullement épaissie. Cette infiltration s'étend vers l'écorce le long des capillaires ; elle ne contient aucune cellule géante.

Morceau B. (frontale et pariétale ascendantes droites, partie supérieure). Au niveau des sillons, les méninges molles sont œdémateuses, épaissies, bourgeonnantes ; elles contiennent des vaisseaux extrêmement congestionnés, bourrés de globules rouges, et aussi des foyers hémorragiques interstitiels. En dehors des sillons, la pie-mère n'adhère pas à l'écorce sous-jacente, il n'y a pas de nodules infectieux. Mais un nombre véritablement anormal de capillaires pénètrent dans l'écorce sous-jacente, qui est riche, surtout, dans sa couche superficielle, en blocs pigmentaires ; ceux-ci occupent, surtout, le pourtour des vaisseaux, parfois rompus. Ça et là, en pleine substance grise, apparaissent des cellules volumineuses, arrondies, ne possédant que peu de prolongements, munies d'un noyau excentrique et d'un protoplasma où l'on distingue quelques granulations peu nettes, sans amas pigmentaires. Ces cellules ne se voient qu'en certains points, où elles paraissent comme groupées ; quelques-unes d'entre elles paraissent en rapport avec des capillaires ; d'autres sont entourées de quatre à cinq noyaux névrogliques. Entre ces éléments cellulaires, dont nous aurons à étudier la signification, et les grandes cellules pyramidales que l'on voit en certains endroits, on trouve tous les intermédiaires.

Écorce, deuxième frontale gauche. — Les méninges sont œdématiées, riches en vaisseaux à parois un peu

épaissies et dont certains paraissent oblitérés par des amas pigmentaires. L'écorce elle-même paraît à peu près saine ; cependant les vaisseaux qu'elle contient sont congestionnés, leurs gaines lymphatiques, dilatées, sont riches en pigments... Il n'y a pas de ces éléments cellulaires géants tels que nous en avons vus sur la coupe B.

Ecorce, deuxième occipitale gauche. Une des circonvolutions qui apparaît sur la coupe frappe immédiatement par son aspect ; elle est aplatie, déformée, rappelant l'apparence des circonvolutions atteintes de sclérose cérébrale ; elle est riche en lacunes de désintégration. Dans son intérieur, on distingue une fente parallèle à son bord libre, dans laquelle sont situés de très nombreux éléments cellulaires, les uns isolés, les autres groupés, tassés sur deux ou trois couches, et dont la direction générale est perpendiculaire à la direction des fibres tangentielles. Leur forme est variable ; les uns sont arrondis, ovalaires, les autres fusiformes ; leur protoplasma, homogène, sans pigments, ne contient pas de granulations apparentes. Leur noyau central, volumineux, renferme un gros nucléole. Autour de ces cellules, il n'y a pas la moindre réaction inflammatoire. Dans les zones voisines, il y a de nombreux éléments cellulaires, dont la forme et l'agencement général rappellent ceux des cellules pyramidales. Les zones superficielles de cette circonvolution sont en voie de désintégration. La méninge sus-jacente est légèrement lésée.

Ecorce, première temporale gauche. Les hémorragies méningées sont prédominantes. On observe aussi, dans les couches superficielles, quelques foyers hé-

morragiques disséminés et d'innombrables blocs de pigment.

Les coupes de *protubérance* ne présentent rien d'anormal; les noyaux moteurs sont bien développés. Les cellules qui les constituent sont normales comme nombre et comme caractères morphologiques; il n'y a pas de grosses lésions vasculaires. Les méninges sont saines. La seule anomalie appréciable, c'est une infiltration pigmentaire, analogue à celle que nous avons déjà signalée, mais plus discrète.

Au niveau du *bulbe*, même infiltration pigmentaire, localisée, comme précédemment, dans les couches superficielles; les vaisseaux des méninges sont congestionnés, sans qu'il y ait, comme en certaines zones de l'écorce, d'hémorragies interstitielles.

II. *Coloration au Weigert.* — D même morceau que B. Les fibres axiales ont à peu près leur aspect normal. Les fibres radiaires sont assez abondantes. Quant aux fibres tangentielles, elles sont beaucoup moins nombreuses que d'habitude. Il existe cependant, immédiatement sous la méninge, un réseau assez riche de fibres tangentielles grêles, correspondant au plexus d'Exner. En certains points, les gaines de myéline sont fragmentées en petits faisceaux ou même variqueuses, ces divers aspects étant soit artificiels, soit analogues à ceux que l'on peut trouver dans les écorces les plus normales. On trouve aussi, par places, quelques lacunes de désintégration. Le centre ovale est assez riche en fibres myéliniques, dont beaucoup sont grêles.

E même morceau que A. — Les lésions sont très voisines de celles que nous venons de décrire, et, ce qui domine, c'est la rareté des fibres tangentielles, et

la congestion des capillaires, aussi bien dans la substance blanche que dans la substance grise.

Ecorce, hémisphère gauche, deuxième occipitale. — La circonvolution qui contient les singuliers éléments cellulaires dont nous avons parlé est complètement démyélinisée, sauf dans ses couches superficielles, qui contiennent encore quelques rares fibres éparses. Les cellules situées dans la fente contiennent un nucléole très fortement teinté en noir. Tout à fait à la périphérie, au niveau des sillons qui la séparent des circonvolotions voisines, existent quelques rares fibres à myéline. Ces circonvolutions montrent sous la méninge un riche réseau fibrillaire, les fibres radiées sont à peu près normales, les fibres tangentielles rares. Dans celles-ci comme dans celles-là, on trouve un certain nombre de blocs pigmentaires, situés le long des vaisseaux.

Ecorce, première temporale gauche. — La coupe est très riche en granulations pigmentaires. Les fibres radiaires paraissent moins nombreuses que normalement ; les fibres tangentielles sont rares et manquent même complètement en certains points ; le plexus d'Exner lui-même est peu fourni. Il existe de nombreuses lacunes de désintégration. On peut voir aussi, sur cette coupe, les lésions de méningite chronique précédemment signalées ; dans un sillon, on aperçoit un vaisseau très congestionné.

Ecorce, deuxième frontale gauche. — L'aspect est très analogue. Les fibres tangentielles sont très peu nombreuses, les fibres radiaires moins atteintes, réparties en fascicules volumineux, que l'on peut suivre assez loin. L'écorce est sillonnée de vaisseaux dilatés et entourés de blocs pigmentaires.

Cervelet. — L'apparence générale paraît à peu près normale. Cependant il semble que les fibres myéliniques y soient moins nombreuses que dans les cervelets normaux d'adultes.

Protubérance. — La seule lésion nette, c'est la raréfaction des fibres à myéline dans les faisceaux pyramidaux, et, surtout, le peu de volume de ces fibres, qui appartiennent presque toutes aux fibres grêles.

Bulbe. — Au niveau de la décussation des pyramides, il ne présente rien d'anormal.

III. *Nissl. Ecorce. Frontale et pariétale ascendantes droites, partie moyenne.* — A un faible grossissement, la couche névroglique marginale paraît épaissie. Au-dessous d'elle, se voient d'innombrables cellules, petites, de forme irrégulière, et dans lesquelles on ne distingue qu'avec peine celles qui doivent constituer les cellules de la couche moléculaire et les petites cellules pyramidales. Les grandes cellules pyramidales sont peu nombreuses, mais bien développées, les cellules polymorphes rares.

Il n'y a pas de cellules nerveuses dans la substance blanche. Par places, les couches cellulaires de l'écorce se raréfient à un degré extrême. Toute la circonvolution est sillonnée par de fins capillaires dilatés.

A un fort grossissement, les grandes cellules pyramidales n'offrent aucune altération notable ; leur noyau n'est pas excentrique ; leurs prolongements sont nombreux, leur protoplasma contient d'abondants corps chromatophiles. Il n'y a pas de neuronophagie. Les petites cellules pyramidales, au contraire, sont lésées : leur protoplasma ne contient presque pas de corps chromatophiles, leurs prolongements sont rares, leur

noyau est vésiculeux. Le pigment est absent. D'autres ont un aspect poussiéreux, une zone nucléaire uniformément teintée, ou encore leur noyau est excentrique. La plupart offrent des processus de neuronophagie. Ces altérations, tout en variant d'une cellule à l'autre, sont essentiellement diffuses, de telle sorte qu'il n'y a presque aucune des petites cellules pyramidales qui ne soit lésée. Les cellules de la couche moléculaire offrent des altérations analogues.

Même morceau. — Ce qui frappe le plus, c'est la désordination des couches cellulaires de l'écorce. Au lieu d'être orientées dans un sens radiaire, les cellules nerveuses sont comme éparpillées, surtout dans les zones profondes où l'on ne trouve plus que de rares cellules pyramidales peu volumineuses. Les petites cellules pyramidales sont très altérées. Quant aux grandes cellules pyramidales, la plupart sont en chromatolyse et offrent de nombreuses figures neuronophagiques. La substance blanche sous-jacente contient des éléments cellulaires étoilés, avec un noyau central et un protoplasma avec quelques granulations nettes. Ces diverses lésions sont très inégalement réparties et, en certains points, l'ordination des cellules de l'écorce paraît à peu près normale.

Pariétale et frontale gauches ; partie moyenne. — On aperçoit quelques grandes cellules pyramidales en chromatolyse. Les autres cellules sont disposées irrégulièrement, raréfiées par places, parfois vacuolaires. Il existe d'ailleurs de grandes variations d'un point à l'autre de la même préparation. Les lésions portent surtout sur les petites cellules pyramidales et sont analogues à celles que nous avons déjà décrites.

Deuxième frontale droite. — Il n'y a plus de grandes cellules pyramidales. Les petites cellules pyramidales sont très altérées, en état d'achromatose ou de fonte cellulaire. Tous les éléments cellulaires sont, par places, extrêmement raréfiés.

Deuxième temporale droite. — Comme dans les coupes précédentes, il existe de larges zones presque sans éléments cellulaires ; là où il y a des cellules, elles sont irrégulièrement rangées. Des grandes cellules pyramidales, les unes sont très altérées, avec chromatolyse partielle, excentricité du noyau, coloration massive de la zone nucléaire, absence de prolongements.

Les petites cellules pyramidales offrent des lésions analogues à celles que nous avons déjà plusieurs fois décrites. La substance blanche contient quelques éléments fusiformes ou étoilés, avec un noyau apparent.

Première temporale gauche. — Mêmes lésions avec, en plus, de la neuronophagie.

Première frontale gauche. — Les lésions sont un peu moins avancées.

Protubérance, bulbe, moelle, cervelet. — Les éléments cellulaires y sont à peu près intacts.

IV. *Glandes vasculaires sanguines.* — Nous n'avons pu examiner que le corps thyroïde et l'hypophyse.

Le corps thyroïde a sa capsule un peu épaissie, avec quelques hémorragies interstitielles ; mais les vésicules ont leur aspect habituel ; la substance colloïde est abondante ; les vaisseaux sont normaux. L'hypophyse paraît intacte.

Dans ce cas, que trouvons-nous ?

Des *altérations méningées* partout sur l'arachnoïde viscérale et sur la pie-mère, épaissies, par places, tandis qu'en d'autres points elles sont nettement sclérosées. Ces modifications histologiques s'accompagnent de lésions vasculaires ; dilatation des artérioles et des veinules, foyers hémorragiques interstitiels, nodules inflammatoires péri et para vasculaires.

Quant aux lésions cérébrales, elles sont de divers ordres : aplatissement et déformation de certaines circonvolutions, atrophie et aspect lacunaire de la substance grise, presque complètement démyélinisée ; lésions multiples des cellules nerveuses, diminution numérique des fibres nerveuses, surtout tangentielles, altérations vasculaires, prolifération névroglique modérée.

La *substance blanche* n'offre que deux ordres de lésions : dilatations vasculaires, présence de nombreux amas pigmentaires.

Les *lésions cérébelleuses* sont de même ordre que les lésions cérébrales, mais infiniment moins intenses.

Quelle est la nature de cette méningo-encéphalite subaiguë ? Si l'on se rappelle que l'enfant était manifestement tuberculeux, et qu'il présentait, en un point limité de son encéphale, un nodule très analogue aux follicules tuberculeux, on comprendra que l'on soit en droit, dans ce cas, de penser à la tuberculose. D'ailleurs, divers auteurs ont rattaché les lésions de l'idiotie mongolienne à cette infection.

4) Idiotie hydrocéphalique

Elle a été particulièrement bien étudiée par M. d'Astros, dans son livre sur les *Hydrocéphalies* (1898, Paris, un volume de 340 pages), et dans son article du traité Grancher-Comby (T. IV, p. 176, 2e édition). D'après cet auteur, dans l'hydrocéphalie ventriculaire, le liquide occupe l'ensemble des cavités ventriculaires : ventricules latéraux, en première ligne, troisième et quelquefois quatrième ventricule.

Sa quantité est extrêmement variable, et si, comme dans certains cas, elle peut s'élever à 36 livres (Esquirol), le plus souvent, elle est environ de 500 gr. Ses caractères se rapprochent beaucoup de ceux du liquide céphalo-rachidien : c'est un liquide clair, limpide, de réaction alcaline, dont la densité varie de 1.005 à 1.010. Il contient peu d'albumine (0 gr. 50 à 1 gr. par litre). Par contre, il est extrêmement riche en chlorures, dont il contient de 5 à 8 gr. par litre. Il ne communique pas toujours avec les espaces sous-arachnoïdiens, ce qui explique que, dans bien des cas, la ponction lombaire ne retire que peu de liquide.

La *dilatation des ventricules latéraux* est, par définition même, la lésion essentielle de l'hydrocéphalie : elle donne aux hémisphères l'apparence de deux poches vésiculeuses qui s'affaissent dès que le liquide qu'elles contenaient s'est écoulé. Elle est généralement symétrique, et porte également sur tous les prolongements de chaque ventricule. L'aqueduc de Sylvius, le quatrième ventricule lui-même peuvent être dilatés. La substance cérébrale est réduite d'épaisseur ; quelquefois même, elle devient mince et transparente comme

une feuille de papier à cigarettes. Les circonvolutions tassées, déprimées, sont à peine distinctes, les sillons ont presque complètement disparu. Le corps calleux, la voûte à trois piliers, le septum lucidum participent à cette atrophie générale. Quant aux plexus choroïdes, ils sont tantôt hypertrophiés, tantôt aplatis et exsangues. Les lésions histologiques de l'écorce sont toujours très marquées : elles portent à la fois sur les grandes cellules, qui gardent indéfiniment leurs caractères embryonnaires et sur les fibres nerveuses dont la myélinisation est retardée. MM. Philippe et Oberthür signalent de plus une prolifération névroglique telle, qu'elle leur paraît s'expliquer difficilement, par un simple processus mécanique. Ils supposent donc que dans la pathogénie de l'hydrocéphalie, il faut faire jouer un rôle considérable à l'encéphalite.

La *dilatation du crâne* est la conséquence même de l'existence d'un épanchement ventriculaire. Lorsque l'hydrocéphalie est précoce, les sutures et les fontanelles s'élargissent, les os s'amincissent et apparaissent flexibles, transparents et comme rayonnés. La maladie évolue-t-elle avec lenteur, des points osseux supplémentaires apparaissent au niveau des surfaces membraneuses : os wormiens nombreux et souvent étendus. L'hydrocéphalie débute-t-elle à un âge plus avancé, elle aboutit à désengréner des sutures déjà fermées et à former entre les os distendus un tissu membraneux de nouvelle formation.

Une fois la maladie constituée, le crâne prend une forme globuleuse, la région frontale acquiert une hauteur extrême et devient verticale ou même oblique en bas et en arrière, les pariétaux s'écartent, l'occipital tend à devenir horizontal, les fosses temporales s'effa-

cent, le conduit auditif, rejeté à la face inférieure de la base du crâne, regarde directement en bas. De la face interne du crâne, les bosses orbitaires paraissent aplaties, la lame criblée, déprimée, la selle turcique élargie; la gouttière basilaire est plus oblique que normalement. Lorsque le processus pathologique s'arrête, le crâne peut s'ossifier en totalité par l'extension des os wormiens, et ces os finissent par acquérir une épaisseur plus grande qu'à l'état normal.

ÉTUDE SYNTHÉTIQUE

Pouvons-nous rapprocher les unes des autres les altérations diverses que nous venons de décrire ? Sans doute, dans tous les cas, à un examen superficiel, on constate des analogies : dans tous les cas, il existe des lésions cellulaires, de l'atrophie des fibres nerveuses, une certaine prolifération névroglique, des lésions vasculaires plus ou moins marquées. Mais à côté de ces ressemblances que de différences !

Les *lésions cellulaires* ne sont jamais les mêmes.

Comment comparer, par exemple, les grosses cellules « tumorales » de la sclérose tubéreuse aux cellules dégénérées de la méningo-encéphalite ?

Comment identifier les cas où les éléments cellulaires disparaissent rongés par un processus d'atrophie lente comme dans la méningo-encéphalite chronique à ceux où, sur de grandes étendues, on ne trouve plus un seul élément nerveux où il y a des sortes de déserts cellulaires selon l'expression classique.

Mêmes réflexions au sujet des *lésions des fibres*. Tantôt ces lésions sont discrètes, légères et nécessitent, pour être aperçues, un examen minutieux ; tantôt au contraire elles sont intenses, généralisées, constantes et occupent la première place.

Enfin en ce qui concerne les *altérations névrogliques*, elles sont, elles aussi, des plus dissemblables. Il y a des

cas où elles offrent nettement le caractère de lésions secondaires, c'est-à-dire où ces altérations ne se seraient pas produites, s'il n'y avait pas eu antérieurement des lésions du parenchyme.

D'autre fois, au contraire, il y a une telle prolifération névroglique, une telle hyperplasie, que l'on est obligé d'admettre un processus primitif, une gliose qu'il est parfois bien difficile de ne pas rattacher à une néoplasie, d'un ordre d'ailleurs spécial.

* * *

Mêmes différences au sujet des lésions microscopiques.

Il est impossible, d'établir des analogies entre la sclérose tubéreuse, par exemple, et la méningo-encéphalite chronique, entre la porencéphalie et l'hydrocéphalie. Et cela s'explique. Chacune de ces variétés a son étiologie, sa pathogénie spéciales : elle relève, soit de lésions inflammatoires ou vasculaires banales, survenues après la naissance, soit d'une encéphalite intra-utérine, soit encore d'un vice de développement, comme le prouvent les altérations concomitantes : bec de lièvre, spina-bifida, syndactylie, persistance du trou de Botal, etc.

Chacune des variétés anatomiques ou cliniques des encéphalopathies infantiles mérite donc d'être étudiée à part. Mais il ne faudrait pas aller trop loin dans cette voie, et diviser cette partie de la pathologie en une infinité de petites cases, séparées par autant de cloisons étanches, et voici pourquoi.

Tout d'abord, si différentes qu'elles soient au point

de vue étiologique, pathogénique, ou anatomique, les lésions des encéphalopathies infantiles présentent un certain « air de famille ». Et ce qui le prouve c'est leur fréquente association.

La méningo-encéphalite se joint fréquemment à la porencéphalie ; scléroses atrophique et hypertrophique peuvent coïncider ; la méningite chronique se complique de microgyrie, de sclérose atrophique, d'hydrocéphalie. Il y a donc, malgré tout, un « terrain », un « milieu » constitué soit par l'hérédité, soit par un ensemble de causes toxiques et infectieuses et qui permet l'éclosion simultanée, dans un même cerveau, de lésions d'origine et de signification diverses.

Puis, chacune de ces variétés anatomiques ne donne pas toujours lieu à des manifestations cliniques spéciales. Au point de vue symptômatique, que l'on ait affaire à une méningo-encéphalite chronique, à une sclérose cérébrale, ou à de la microgyrie, le tableau est le même, il se réduit habituellement à deux ordres de phénomènes : des troubles moteurs et des troubles intellectuels. Ceux-ci comme ceux-là offrant toujours des caractères analogues, il est impossible de remonter du symptôme à la lésion. Et l'on pourrait dire des encéphalopathies infantiles ce que M. le Professeur Chauffard a dit des néphrites subaiguës et chroniques : Entre les diverses variétés, entre les différents types de la série, il y a non seulement un air de famille mais comme une parenté nécessaire et le problème consiste, pour chaque cas donné, à préciser sa place dans la série.

CONCLUSIONS

1) Chacune des variétés des encéphalopathies infantiles possède son autonomie : *étiologique*, *pathogénique*, *anatomique*, *clinique*.

2) Toutefois, *il n'y a pas lieu de les opposer les unes aux autres* et de les considérer comme représentant autant de types irréductibles. En effet :

a) Elles s'associent souvent ;

b) Elles manifestent leur existence par des symptômes très voisins.

3) On peut donc dire d'elles ce que M. le Professeur Chauffard dit des altérations rénales dans les néphrites :

« Entre les divers types de la série, il y a non « seulement un air de famille, mais comme une parenté « nécessaire. Et le problème consiste, pour chaque « cas donné, à préciser sa place dans la série. »

Vu : Le Président de la thèse,

HUTINEL.

Vu : Le Doyen,

LANDOUZY.

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,

LIARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

D'Astros. *Les Hydrocéphalies,* Paris, Steinheil, 1898 et *Traité Grancher-Comby,* 2e édit., t. IX., p. 174.

Babonneix. Contribution à l'Etude des Encéphalopathies infantiles. *L'Encéphale,* 1909.

Babonneix. L'Idiotie Mongolienne. *Arch. de Méd. des Enfants,* 1909.

Bourneville. *Recherches sur l'Idiotie, l'Epilepsie et l'Hystérie.*

Bourneville. *Traité Brouardel et Gilbert,* 1e édition, t. IX.

Chaslin et Rousseau. *Traité Grancher-Comby,* 2e édit., t. IV.

Freud. *Die infantile Cerebrallähmung, in Spezielle Pathologie und Therapie von Nothnagel,* Wien, 1897, IX. Bd, II. Teil, II. Abteilung, p. 19.

Hutinel. *Les Maladies des enfants,* t. V. Asselin et Houzeau édit.

Philippe et Oberthür. *Traité Brouardel-Gilbert,* t. IX.

Variot., Soc. Méd. des Hôpitaux, 1904.

Variot et Roudinesco. Société de Pédiâtrie, février 1910.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	9
Chapitre I[er] : Etude des principales variétés anatomiques d'Idiotie	12
§ I[er]. La méningite chronique	13
§ II. La méningo-encéphalite chronique	14
§ III. La sclérose cérébrale atrophique	25
§ IV. Sclérose tubéreuse	37
§ V. Porencéphalie et pseudo-porencéphalie	49
§ VI. Arrêts de développement	52
Chapitre II : Etude anatomique de quelques variétés d'idiotie	59
1) Idiotie myxœdémateuse	59
2) Idiotie amaurotique familiale	59
3) Idiotie mongolienne	64
4) Idiotie hydrocéphalique	86
Etude synthétique	89
Conclusions	92
Index bibliographique	93

Paris. — Imp. A. REIFF. — HEYMANN, 3, rue du Four (VI^e^)